



Ministerio de
Salud

Gobierno de Chile

CUÁNDO SOSPECHAR UN CÁNCER EN EL NIÑO Y COMO DERIVAR

Manual para el equipo de Atención Primaria,
Sala Cuna, Jardín Infantil y Escuelas
Información para la familia

SUBSECRETARÍA DE SALUD PÚBLICA

División de Prevención y Control de Enfermedades
Departamento de Prevención y Control de Enfermedades
Unidad de Cáncer

Este documento ha sido elaborado por el Ministerio de Salud y es de su propiedad.
ISBN: 956-7711-35-6

Oficializado como Norma General Técnica N° 79, por Resolución Exenta N° 609 del Departamento de Asesoría Jurídica del Ministerio de Salud, con fecha 13 de octubre de 2005, Santiago de Chile.

Las fotos que aparecen en este Manual corresponden al archivo fotográfico de Dr. Lautaro Vargas y cuentan con el consentimiento de los padres de los niños.

1º Edición abril 2003, 1500 ejemplares.

2º Edición agosto 2005, 500 ejemplares.

3º Edición septiembre 2009, 500 ejemplares.

4º Edición Junio 2012, 500 ejemplares.

Santiago de Chile

AUTOR

Dr. Lautaro Vargas P.

Hemato oncólogo

Profesor de Pediatría, Universidad de Chile

Ex Coordinador Cáncer del Niño, PINDA.

CO-AUTORES

Dra. Mónica Varas Hemato oncóloga Hospital San Juan de Dios	Dra. Myriam Campbell Hemato oncóloga Coordinadora Nacional Cáncer del Niño, PINDA
Dra. Carmen Salgado Hemato oncóloga Hospital Exequiel González Cortes	Mat. Patricia Fuentes Coordinación Nacional de Redes Oncológicas Subsecretaría de Redes Asistenciales Ministerio de Salud
Dra. Anette Becker Hemato oncóloga Hospital Sótero del Río	Dra. Laura Neira Hemato oncóloga Hospital Gustavo Fricke
Lea Derio Enfermera, Especialista en Oncología Licenciada en Salud Pública Encargada Cáncer Infantil Unidad de Cáncer Subsecretaría de Salud Pública	Fanny Sepúlveda Enfermera, Especialista en Oncología niños H. Roberto del Río
Consenso Nacional Encargados de Centros de Cáncer Infantil PINDA del sector público.	

PROLOGO

El Manual “Cuándo sospechar un cáncer en el niño y cómo derivar” se ha transformado en un recurso de instrucción de preciado valor para el equipo multidisciplinario de los diferentes niveles de atención en salud.

Este Manual ha de servir de orientación y guía a la familia del niño para ayudarlo a identificar condiciones de riesgo y solicitar el control de salud pertinente. También fortalecerá en la familia y en los niños sobrevivientes, la adquisición de hábitos y modos saludables pero y por sobre todo, la relación intra familiar afectuosa y cálida, considerados como los factores protectores de excelencia.

Es imprescindible el examen de salud preventivo

Apoyará a los educadores en particular aquellos que forman parte de las escuelas hospitalarias. Servirá a la detección precoz y la derivación adecuada. Apoyará la adquisición de conductas saludables en los padres, cuidadores, educadores y en especial en cada niño sobreviviente de cáncer.

Para el equipo de salud, servirá de consulta, resolverá conceptos básicos y orientará la decisión clínica.

La atención primaria de salud, es la mayor fortaleza del sector público. Su relevancia está dada por la coordinación con la red asistencial de establecimientos y muy en particular por la red de centros de cáncer infantil PINDA.

La Estrategia Nacional de Salud para el cumplimiento de los Objetivos Sanitarios de la Década 2011-2020, indican el norte y la meta de nuestra labor. Es nuestro compromiso reducir la mortalidad precoz del cáncer infantil, a través de la prevención toda vez que esto sea posible, la detección precoz y el tratamiento adecuado con intención de curar, y así, prolongar la vida y aumentar los años libre de enfermedad. Favorecer la calidad de vida, el apoyo afectivo y la reducción de inequidades durante todo el curso de vida de nuestros niños y adolescentes es el factor protector por excelencia. Así también, estos deben ser reforzados y siempre mejorados durante el tratamiento y el seguimiento, ellos son parte del proceso de calidad que debemos resguardar para alcanzar la meta con niños y adolescentes felices.

Cuando no sea posible curar, es imprescindible asegurar siempre el alivio del dolor y la paliación de síntomas, buscando para cada niño el mayor bienestar y calidad de vida, tanto como el acompañamiento y el apoyo a la familia y cuidadores.

El Programa de cáncer Infantil, PINDA, es un grupo de trabajo cooperativo en la lucha contra el cáncer, evidenciada por la sobrevida global libre de enfermedad en la mayoría de los cánceres infantiles con resultados semejantes a los mejores centros oncológicos internacionales; éste y otros indicadores sitúan al país y al Ministerio de Salud en un alto nivel de prestigio.

Esperamos que este Manual **“Cuándo sospechar cáncer en el niño y cómo derivar”**, basado en las evidencias, experticias, participación y consenso; constituyan un apoyo real para la toma de decisiones clínicas.

Esperamos que sirva a este objetivo.



DRA. MYRIAM CAMPBELL BULL

COORDINADORA NACIONAL CÁNCER INFANTIL PINDA

Santiago de Chile, Octubre 2011

INDICE

1. CÁNCER EN EL NIÑO EN CHILE: ASPECTOS GENERALES	9
2. IMPORTANCIA DEL DIAGNOSTICO PRECOZ	15
3. SITUACION ACTUAL EN CHILE DEL DIAGNOSTICO PRECOZ DEL CÁNCER EN EL NIÑO ...	17
4. EDAD, SEXO Y DIAGNOSTICO	18
5. FACTORES QUE INFLUYEN EN EL RETRASO DEL DIAGNOSTICO	21
6. CONDICIONES QUE PRESENTAN RIESGO DE CÁNCER.....	23
7. ANALISIS DE SINTOMAS Y SIGNOS INESPECIFICOS.....	24
8. AUMENTO DE VOLUMEN SEGUN TOPOGRAFIA.....	34
9. ANALISIS POR DIAGNOSTICO.....	45
10. EMERGENCIAS ONCOLOGICAS	52
11. ROL DEL EQUIPO DE ATENCIÓN PRIMARIA	54
12. PARA SABER MAS	57
13. CÓMO DERIVAR	59

CÁNCER EN EL NIÑO EN CHILE:

1. ASPECTOS GENERALES

El cáncer es la segunda causa de muerte en el grupo entre los 5 a 15 años, precedida por los accidentes, traumatismos y violencias. La tasa de mortalidad por cáncer infantil entre 1999 y 2007 disminuyó de 4,4 por 100.000 niños, 3,2 por 100.000 menores de 15 años.

Según proyección 2010 del censo 2002 del INE, la población infantil de menores de 15 años de Chile asciende a 3.814.756 y la población beneficiaria a 2.886.356, (75,7%)

Se estima¹ una incidencia anual de 14, 5 a 15 casos nuevos de cáncer por 100.000 menores de 15 años. Se espera cerca de 500 a 591 casos nuevos por año en nuestro país.



El Programa de Cáncer Infantil (PINDA), dependiente del Programa Nacional de Prevención y Control del Cáncer del Ministerio de Salud de Chile (MINSAL), está formado por 21 centros integrales, 3 centros parciales y 6 centros de apoyo, (ver figura)

Su cobertura ha ido en aumento desde 1988 a la actualidad. Luego de su incorporación al Régimen de Garantías Explícitas de Salud, AUGE/ GES, atiende a los niños con cáncer beneficiarios del seguro público y privado del país según red asistencial vigente.

1 Según datos de incidencia Registro de Cáncer infantil, RENCI, 2007

En la actualidad, en Oncología Infantil del Sistema Público de Salud (red del PINDA), no existe brecha de atención ni tampoco lista de espera. Sin embargo, el programa presenta carencias en recursos humanos calificados a nivel de establecimientos de mediana y alta complejidad (entre otros hemato-oncológicos y enfermeras oncólogas pediatras, técnicos paramédicos, psicólogos y trabajadores sociales).

Desde su ingreso al Sistema AUGE, en la mayoría de los centros se ha mejorado la infraestructura, y equipos críticos. Los exámenes e imágenes complejas, reciben cobertura financiera y así también, se ha financiado el traslado del niño con 1 acompañante (para distancias $\geq$ a 500 km.)

El impacto del programa de Cáncer Infantil, PINDA, sobre la mortalidad específica por tumores malignos en el niño se explica gracias a la atención de un equipo multidisciplinario con competencias demostradas que acogen al niño desde la sospecha del cáncer hasta la paliación del mismo. Al momento del tratamiento se utilizan protocolos de probada calidad y eficacia, los que son actualizados continuamente en concordancia al acontecer científico imperante. Los actuales protocolos derivan de grupos cooperativos alemanes de gran prestigio como el BFM, de Estados Unidos como el CCSG, Hospital St. Jude, grupos europeos como la SIOP.

Cada año se evalúa la gestión Clínica del Programa de Cáncer Infantil y el cumplimiento de los objetivos sanitarios, cuyos resultados son socializados y difundidos a través de Jornadas de Evaluación Anual. Cada niño ingresado al PINDA es monitoreado según el respectivo protocolo de tratamiento, es seguido a través de un formulario continuo desde el momento de su confirmación diagnóstica y hasta el seguimiento durante 5 años y más.

El programa de Cáncer del Niño, garantiza el tratamiento de todo menor de 15 años con diagnóstico confirmado de tumor maligno; también de aquellos mayores de 15 años cuyo diagnóstico o tratamiento se inició antes de esa edad.

Las Garantías GES/AUGE abarcan todo el proceso clínico: sospecha, confirmación, etapificación, tratamiento (incluye recaídas) y seguimiento.

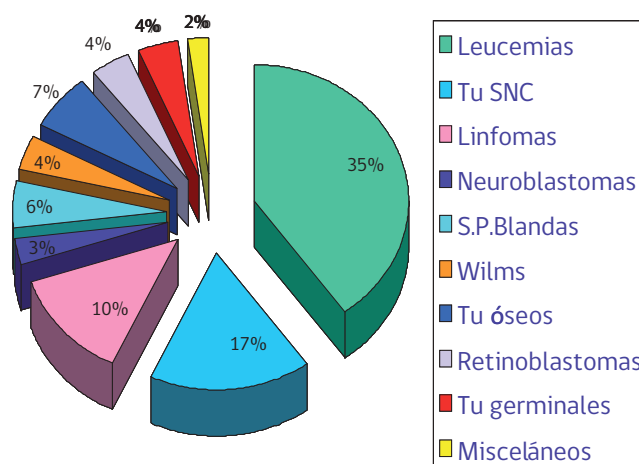
Todo niño continúa en seguimiento hasta 5 años después de finalizado el tratamiento, luego de este periodo es incorporado al protocolo de seguimiento biosicosocial.

Incluye los cuidados paliativos y el tratamiento del dolor por cáncer para todos los niños con tumores refractarios al tratamiento y en etapa avanzada de la enfermedad.

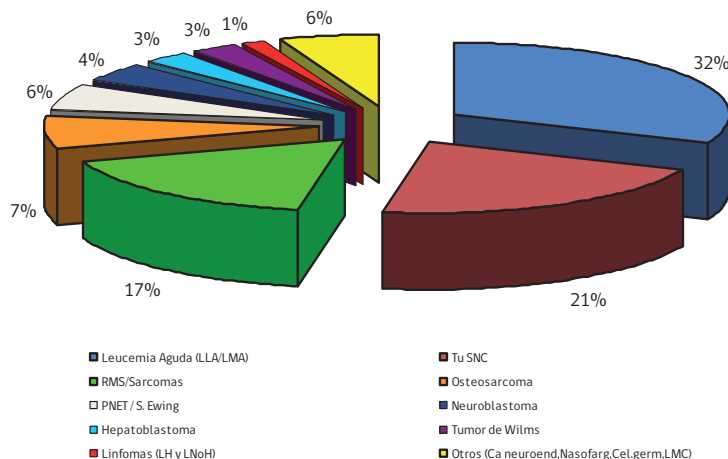
Los resultados obtenidos hasta ahora son ampliamente satisfactorios. En la evaluación de los primeros diez años del PINDA de los 3.339 casos el 58,7% (1961 niños) estaba en **Remisión Completa Continua**, probablemente curados ya que la mayoría tenía un seguimiento cercano o mayor de 5 años. Sólo el 3,4% (115 casos) había abandonado o no se conocía su situación de salud. Estas cifras han mejorado en la actualidad calculándose una curación aproximada de 2 de cada 3 niños. Algunas neoplasias con diagnóstico precoz y/o en etapa I o de riesgo bajo tienen una sobrevida mayor de 90%: T. Wilms (91%), Retinoblastoma intraocular (94,7%), T. Testicular (95%), Leucemia aguda Linfoblástica de bajo riesgo (88%), Neuroblastoma etapa I (100%), Linfoma de Hodgkin etapa I (100%), Linfoma No Hodgkin T etapa I, II (100%).

En el gráfico 1, aparece la distribución porcentual de los distintos cánceres en la infancia según estadísticas del PINDA.

GRAFICO 1
Frecuencia de Cáncer Infantil



En el gráfico 2, aparece la distribución porcentual de la mortalidad por cánceres en la infancia según DEIS MINSAL, 2008.



La distribución en Chile de las patologías cáncerosas en menores, no difiere mayormente de los países europeos y de Estados Unidos, a excepción de que en nuestro país hay significativa menor incidencia de **NEUROBLASTOMA** y mayor incidencia de **LINFOMA No Hodgkin B** y **LEUCEMIAS**.

PROPÓSITO DE ESTA GUÍA,

Mejorar el **DIAGNÓSTICO PRECOZ**.

OBJETIVO

ORIENTAR A LOS EQUIPOS DE SALUD RESPECTO DE LA PREVENCIÓN,
SOSPECHA Y DERIVACIÓN CORRECTA DEL NIÑO.

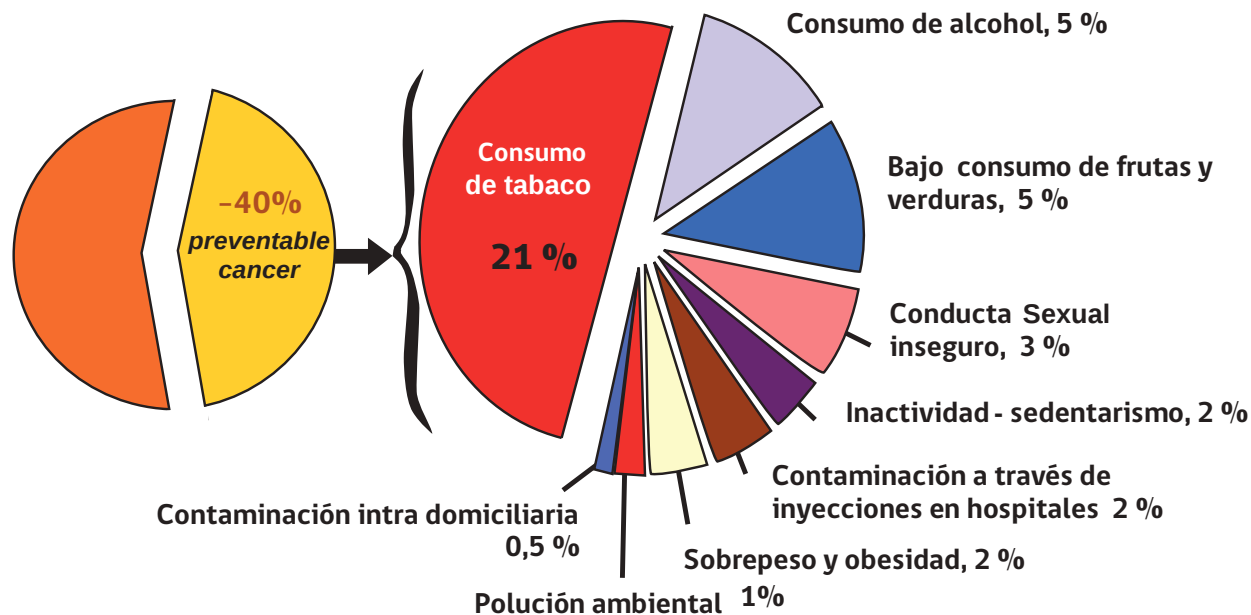
FAVORECER A LA DETECCIÓN PRECOZ DE LOS CÁNCERES DEL NIÑO.

CONTRIBUIR A DISMINUIR LA MORBIMORTALIDAD POR TUMORES
MALIGNOS EN EL NIÑO.

INFORMAR A LA FAMILIA SOBRE LA PREVENCIÓN Y PESQUIZA PRECOZ
DEL CÁNCER EN EL NIÑO

PREVENCIÓN DEL CÁNCER

PROPORCIÓN ESTIMADA DE CÁNCER EVITABLE, ASOCIADA A 9 FACTORES DE RIESGOS DEL ENTORNO MODIFICABLES.



Danaei G., Vander Hoon S., Lopez AD., Murray CJ., Ezzati M., Causes of cáncer in the world: comparative risk assessment of nine behavioural and enviromental risk factors The Lancet, 2005, 366: 1784-1793

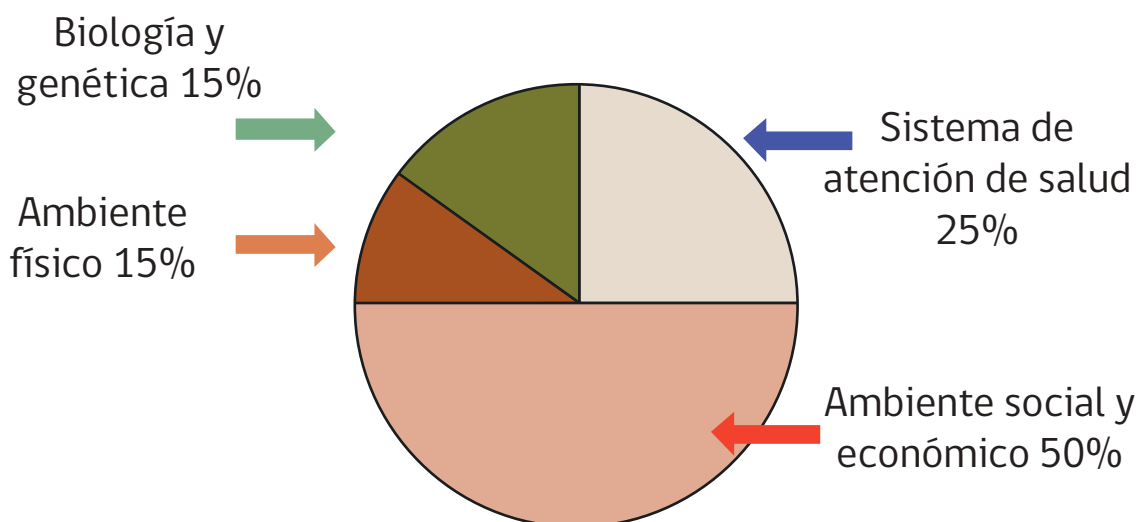
La causa precisa del cáncer en los niños todavía no se conoce.

Se conocen múltiples alteraciones genéticas que lo promueven: protooncogenes, que intervienen normalmente en el ciclo mitótico a través de una regulación positiva, que al mutarse o por traslocaciones se fusionan con otros genes o se modifican su estructura y se convierten en oncogenes que promueven las mitosis de las células en que ocurre este trastorno formándose un clon celular maligno. Hay otros genes que también intervienen en la mitosis celular ejerciendo una regulación frenadora: son los genes supresores de tumores cuya delección puede desequilibrar el ciclo mitótico de la estirpe celular correspondiente dando origen a un clon celular independiente y maligno.

FACTORES QUE INFLUYEN EN LA APARICION DE ENFERMEDADES CRÓNICAS NO TRANSMISIBLES, ENTRE ELLAS, CÁNCER²

Las alteraciones genéticas probablemente sean gatilladas por factores externos que todavía no se han podido determinar. Hoy se valoran los factores psicosociales que rodean el curso de vida de embarazadas, niños y adolescentes como determinantes en el proceso de salud-enfermedad, estos son factores

2 Canadian Institute for Advanced Research, Health Canada, 2002.



protectores por excelencia.. Existe un larga lista de agentes que son capaces de inducir cáncer, pero que en el niño sólo explican una pequeña minoría de los casos: radiación ultravioleta produce carcinoma en una enfermedad genética llamada xeroderma pigmentosa, el dietilbestrol en uso prenatal produce carcinoma vaginal de la hija (ya no se usa), el asbesto (también está prohibido) produce mesotelioma, esteroides anabólicos en altas dosis usados en la anemia de Fanconi aceleran aparición de hepatoma. La combinación de quimioterapia y de radioterapia pueden inducir la aparición de un segundo cáncer. Numerosos virus se han ligado a la aparición de cánceres como el virus de hepatitis B y C con hígatocarcinoma, el virus del SIDA con sarcoma de Kaposi, el papiloma virus con el cáncer cérvico uterino, etc. El virus de Epstein Barr está relacionado con el linfoma de Burkitt y con el carcinoma nasofaríngeo pero todavía no se conoce exactamente su rol.

En resumen los ejemplos son muchos pero dan cuenta de pocos cánceres en el niño. Por lo que es difícil en la edad pediátrica realizar prevención como en el adulto: tabaco, papiloma virus y/o test de screening de Papanicolau. Se han hecho algunos ensayos de despistaje para la detección precoz del **NEUROBLASTOMA** lo que no se ha generalizado por el costo y porque los resultados no son muy espectaculares.

Es importante para la prevención del cáncer, mantener una vida feliz, querida, con alimentación balanceada y moderada que favorezca un peso adecuado a la edad, estimular la actividad física cotidiana y recreación en familia. Protección de la radiación ultravioleta en todas las actividades al aire libre. Es importante que la Pediatría se preocupe de fomentar en el niño y su familia una vida feliz con hábitos sanos que prevengan cánceres en el adulto entre ellos; Tabaco, (los niños a veces son fumadores pasivos), obesidad, protección de la piel a la exposición al sol, vacunación contra hepatitis B (muy en especial) en aquellos enfermos que necesiten muchas transfusiones, operación precoz de la criptorquidia. **Cada niño y su familia, deben tener la oportunidad de vivir sanos.**

2. IMPORTANCIA DEL DIAGNOSTICO PRECOZ

Leucemias agudas

El diagnóstico en general es relativamente precoz ya que los síntomas y signos son alarmantes y obligan a los padres a acudir al médico: hemorragias, fiebre, palidez importante. Sin embargo en algunas ocasiones el diagnóstico no se sospecha y este atraso en la pesquisa puede contribuir a la aparición de complicaciones en el paciente: infecciones por neutropenia, hemorragias importantes por coagulación intravascular como ocurre en la leucemia promielocítica, síndrome de lisis tumoral cuando hay gran leucocitosis y hígatoesplenomegalia importante. Todas estas complicaciones son graves y pueden producir riesgo vital como acontece especialmente en la leucemia no linfoblástica: mielóide aguda y especialmente promielocítica aguda y dan cuenta de mortalidad precoz que podría evitarse con una sospecha más precoz y con medidas preventivas o terapéuticas oportunas.

Tumores sólidos

El crecimiento de los tumores de la infancia es rápido ya que la mayoría de ellos son de origen embrionario. En muchos casos al comienzo este crecimiento es asintomático o da síntomas inespecíficos que hacen plantear al médico otros diagnósticos más frecuentes en la práctica pediátrica diaria.

En general la tardanza de la pesquisa de un tumor sólido ensombrece el pronóstico ya que hay más tiempo para su crecimiento hasta llegar a un volumen que lo hace irresecable o en esta demora se producen metástasis regionales o a distancia. Un tumor que tenga metástasis tiene peor pronóstico que si no las tiene. Un tumor muy grande dificulta la cirugía que no puede realizarse o se hace sin la extirpación completa lo que ensombrece el pronóstico con más posibilidades de recaída local o de progresión de la masa residual y obliga a realizar quimioterapia más intensa con mayores efectos adversos, agregar radioterapia y por último necesidad de hospitalizaciones más prolongadas. Todo esto, significa mayor costo económico y emocional con peores resultados: mucho menor sobrevida como se demuestra más adelante.

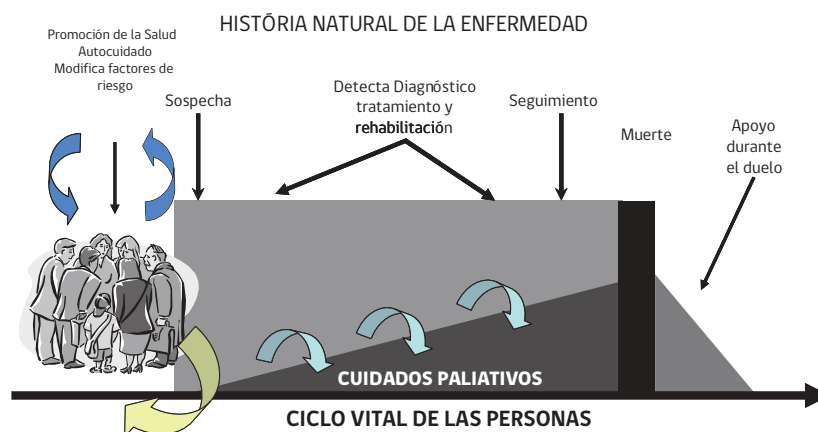
Un diagnóstico tardío de leucemia aguda aumenta las posibilidades de complicaciones graves con riesgo vital: sepsis, hemorragias (SNC).

Todo esto, significa tratamientos adicionales (antibióticos, transfusiones), con necesidad de hospitalizaciones más prolongadas y de mayor costo emocional y económico.

Un diagnóstico tardío de un tumor sólido ensombrece significativamente el pronóstico disminuyendo las posibilidades de curación. Tumores más grandes son más difíciles de extirpar totalmente y necesitarán quimioterapias más intensas (con más riesgo de toxicidad), con necesidad de hospitalizaciones más prolongadas y de mayor costo económico. En muchos casos será necesario agregar radioterapia la cual puede producir toxicidad inmediata y/o de largo plazo.

Programa Nacional de Prevención y Control del Cáncer

Niveles de Prevención y Continuidad del Cuidado



Modificado Unidad de Cáncer
2003

* National Cancer Control Programmes WHO 2002

- Controlar los factores de riesgo, es disminuir la incidencia de casos nuevos. Es mejorar las posibilidades de vida sana de nuestros niños y sus familias. Requiere de información comunitaria con énfasis en grupos de riesgo respecto de:
 - o Hábitos o modos saludables.
 - o La adquisición de conductas de autocuidado a la familia y la comunidad educativa. Los niños imitan a los adultos.
- Aplicar medidas o procedimientos en la población sana, que permita identificar a grupos de riesgo, es vigilar el futuro.
- Detectar signos y síntomas de cáncer se traduce en la disminución de la mortalidad, al tratar los cánceres en etapas tempranas.
 - o Control de salud periódico del niño según esquema vigente y el examen de salud preventivo para niños y adultos con la actividad educativa correspondiente.
- Vigilar el seguimiento de los niños tratados es identificar la sobrevida y las causas de complicaciones y de mortalidad. Es seguir a la corte de sobrevivientes educando respecto de la adquisición de hábitos de vida sana.

El equipo de salud de atención primaria, los voluntarios, la sala cuna, el jardín infantil, las escuelas y por sobre todo las familias, deben adoptar y enseñar modos y estilos saludables, este es el capital de nuestros niños.

3. SITUACION ACTUAL EN CHILE DEL DIAGNOSTICO PRECOZ DEL CÁNCER EN EL NIÑO

Habitualmente ni el médico general ni el pediatra plantean prioritariamente el cáncer en el diagnóstico diferencial. Se plantea la hipótesis de cáncer después de agotar otras posibilidades. Muchos pacientes llegan al oncólogo en etapas tardías y avanzadas.

Si la detección es en estadios tempranos, la probabilidad de mejoría y de sobrevida es elevada.

TU OVARIO, RETINOBLASTOMA, NEUROBLASTOMA, OSTEOSARCOMA, SARCOMA DE PARTES BLANDAS, LINFOMAS NO HODGKIN. 1998

IMPACTO EN LA SOBREVIDA		SOBREVIDA TOTAL (%)
SARCOMA DE PARTES BLANDAS	tumor < 5cm	81,0
	tumor > 5cm	16,0
Tu de WILMS	Etapa I	91,0
	Etapa IV	45,0
RETINOBLASTOMA	Intraocular	94,7
	Extraocular	37,5
NEUROBLASTOMA	Etapa I	100
	Etapa III	55,0
	Etapa IV	23,0
Tu TESTICULARES	Etapa I	100
	Etapa III	40
Tu OVARIO	Etapa I	100
	Etapa IV	40
OSTEOSARCOMA	Tumor < 60 cm ³	87,5
	Tumor > 250 cm ³	62
METÁSTASIS PULMONAR	Inicial	0

El cuadro anterior muestra que en las etapas avanzadas la proporción de niños que sobreviven es menor.

DEMORA EN EL DIAGNÓSTICO

Para disminuir el período entre la aparición de los primeros signos o síntomas y la derivación a un centro de cáncer infantil donde se confirma el diagnóstico se necesita un trabajo integrado entre salud y educación, entre atención primaria, secundaria y terciaria, entre médicos generales y especialistas. La capacitación continua es la herramienta clave para la información en pre y post grado en Medicina y Enfermería, capacitación del personal que trabaja en atención primaria (médicos pediatras, médicos generales y enfermeras), información a la población general sobre la prevención del cáncer.

Es importante tener presente que el cáncer infantil que tiene una incidencia baja y por lo tanto si se hicieran campañas públicas se podría alarmar más de la cuenta a la población general.

El PINDA quiere hacer hincapié en la educación de la familia y al personal de los lugares donde el niño crece y se desarrolla sobre modos y estilos saludables de vida incorporando entornos saludables; en la capacitación y docencia de los estudiantes de medicina y enfermería y en la educación continua del personal médico y de enfermería que atiende en los consultorios de atención primaria y secundaria.

ESTE MANUAL ES UNA DE LAS HERRAMIENTAS PARA ESTE PROPÓSITO

4. EDAD, SEXO Y DIAGNOSTICO

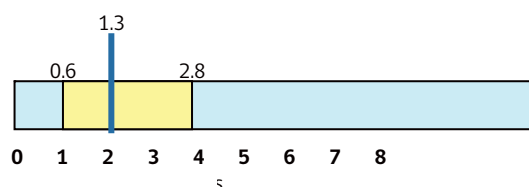
Para el diagnóstico de cualquier patología en la infancia se debe tomar muy en cuenta la edad, hay enfermedades que aparecen preferentemente en el lactante, otras en el preescolar o escolar y otras son propias del adolescente. No hace excepción a esta regla el cáncer el cual puede estar presente a cualquier edad, pero cada neoplasia tiene una edad preferente de presentación. Así por ejemplo los tumores de origen embrionario se desarrollan en los primeros años (**NEUROBLASTOMA, RETINOBLASTOMA, MÉDULOBLASTOMA, NEFROBLASTOMA, TUMORES TESTICULARES DEL SACO VITELINO, HEPATOBLASTOMAS**, etc), en cambio los sarcomas especialmente si afectan los huesos (**SARCOMA DE EWING, OSTEOSARCOMA**) son propios del púber y adolescente (ver gráficos)

En los siguientes gráficos se observa el rango de edad (en celeste) y la mayor incidencia en amarillo (más del 50% de los casos).

RETINOBLASTOMA

Rango: 1 día a 8 años.

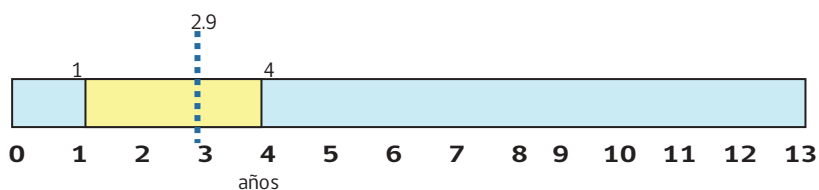
Mediana 1 año 3 meses. (6m a 2ª 8 m)



TUMOR DE WILMS

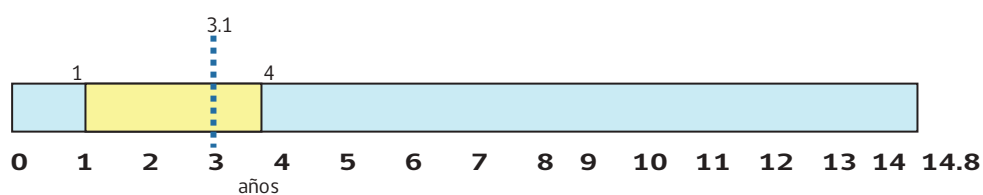
Rango: 0 a 13 años

mediana de edad 2 años 9 meses. (1 a 4 años)

**NEUROBLASTOMA**

Rango: 1 día a 14 años 8 meses.

Edad promedio 37 meses. (1 año y 4 años)

**SARCOMA DE PARTES BLANDAS**

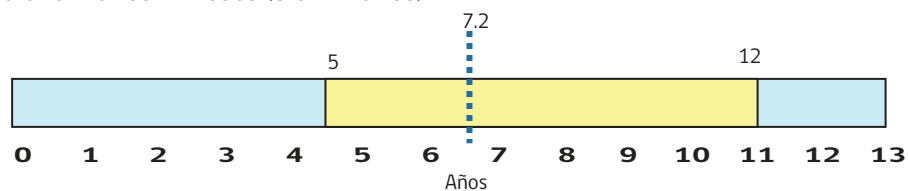
Rango: 1 día a 15 años.

Promedio 5 años. (2 a 6 años y 15 a 19 años.)

**LINFOMA DE HODGKIN**

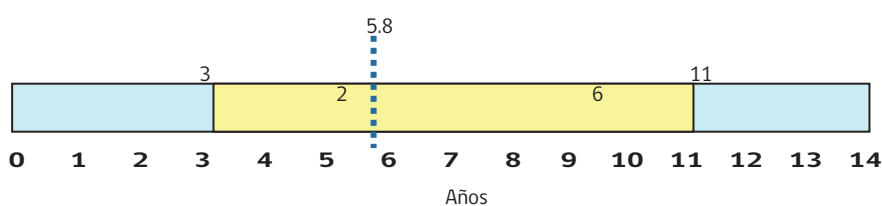
Rango: 2 a 14 años 10 meses.

Mediana 7 años 2 meses (5 a 12 años)

**LINFOMA NO HODGKIN**

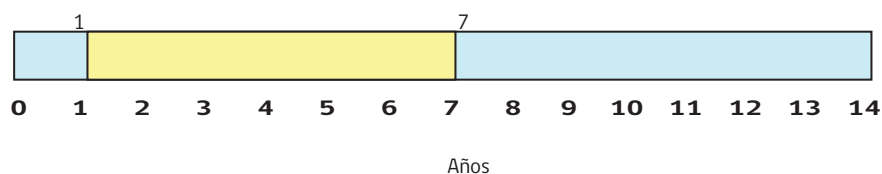
Rango: 1 año 6 meses a 14 años.

Mediana 5 años 8 meses (3 a 11 años)

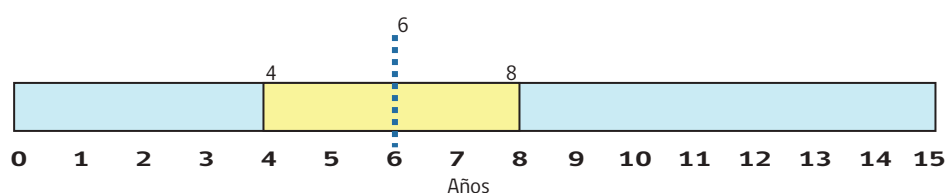


LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA

Rango: 0 a 14 años. (1 a 7 años)

**LEUCEMIA NO LINFOBLÁSTICA**

Rango: 6 días a 15 años. Mediana 6 años (4 a 8 años)



(datos de la casuística del PINDA)

En la Tabla 3, aparece una agrupación con fines didácticos de las diferentes neoplasias agrupándolas en tres categorías de edad.

Tabla 3
EDAD DE PRESENTACIÓN DEL CÁNCER INFANTIL

Menores de 5 años	5 a 10 años	Mayores de 10 años
Leucemias	Leucemias	Leucemias
Neuroblastoma	Linf. No Hodgkin Años	Linf. No Hodgkin
Tu. Wilms	Linf. Hodgkin	Linf. Hodgkin
Tu. Testiculares (saco vitelino)	Tu. SNC	Tu. SNC
Retinoblastoma	Sarcoma partes blandas	Tu. Cél. Germinales (ovario, extragonadales)

Sexo y Diagnóstico

Algunos tumores se presentan con mayor frecuencia en el sexo masculino como por ejemplo:

HODGKIN, LINFOMA NO HODGKIN y SARCOMA DE PARTES BLANDAS

En el resto de la patología neoplásica no hay diferencias y si las hay, no son significativas. Por supuesto hay diferencia sexual en los tumores de células germinales. Es también un elemento que puede ayudar al diagnóstico, pero no es definitorio en el caso individual.

	Hombres %	Mujeres %	Nº total pacientes PINDA
Enfermedad de Hodgkin	73,1	26,9	216
Linfoma No Hodgkin	60,5	39,5	218
Sarcoma de partes Blandas	59	41	134
Leucemia linfoblástica	55,2	44,8	1513
Leucemia mieloide	52,2	47,8	262

5. FACTORES QUE INFLUYEN EN EL RETRASO DEL DIAGNOSTICO

Son múltiples los factores que pueden influir en la demora de plantear el diagnóstico. Didácticamente los podemos agrupar en tres:

I.- Dependiente del propio tumor

Como se ha señalado más arriba una característica de los tumores de la infancia es el rápido crecimiento que presentan con alto grado de mitosis y de indiferenciación celular. Estas características también explican la mayor sensibilidad que tienen estos tumores a la quimioterapia.

Cuando se diagnostica un paciente con **LEUCEMIA AGUDA**, ésta ya está diseminada: no se puede hacer diagnóstico si hay menos de 25% de blastos en la médula ósea. La sintomatología comienza a aparecer con una masa tumoral de blastos importante.

El **LINFOMA NO LINFOBLÁSTICO** también es de rápido crecimiento. El **LINFOMA NO LINFOBLÁSTICO TIPO B**, llamado también **LINFOMA de BURKITT** es el tumor de mayor crecimiento en la especie humana. Esto explica que al diagnosticarse ya presenta un gran tamaño y puede estar diseminado.

El **LINFOMA LINFOBLÁSTICO TIPO T** también es de rápido crecimiento y algunos de ellos se leucemizan siendo indistinguibles de una leucemia cuando invaden la médula ósea. El tratamiento es muy similar.

II.- Factores dependiente de lo padres y/o del paciente

En las primeras etapas los tumores y leucemias son asintomáticos. Después de un tiempo variable que depende de la histología y de la ubicación de cada tumor comienzan los síntomas por compresión de órganos vecinos o síntomas inespecíficos que se detallan más adelante. En un primer momento estos síntomas no siempre son tomados en cuenta por los padres o por el propio enfermo (escolares o adolescentes). Esto depende de muchos factores: **escolaridad, cultura, información médica que tiene la familia, ruralidad, creencias.**

En muchas ocasiones es la madre la que primero se da cuenta especialmente en los lactantes o niños pequeños que son más dependientes. Una buena proporción de los pacientes con tumor de WILMS son pesquisados por la mamá cuando baña al niño y le encuentra algo duro en el abdomen. También ocurre con los tumores testiculares en que fácilmente se dan cuenta de que se ha producido un aumento de volumen y al tocarlos lo encuentran duro por lo que lo llevan rápidamente al médico para descartar una hernia o un hidrocele que la mayoría del público maneja como posibilidades de patología testicular.

III.- Factores dependientes del equipo de salud

Como el cáncer en el niño es poco frecuente y la información que se da en el currículo de formación de los profesionales de la salud, es breve no más de 2 a 3 clases a lo que hay que agregar que la posibilidad de que los internos vean en la sala algún paciente con cáncer es escasa. En general los internos no pasan por Oncología ni tampoco realizan seminarios al respecto.

Durante la formación de las enfermeras, se da mayor énfasis a la promoción y fomento, a la prevención primaria y la atención en los siguientes niveles de complejidad; sin embargo el enfoque dirigido a la pesquisa del cáncer, y del cáncer infantil en particular, al tratamiento, rehabilitación y seguimiento; también es breve.

Esto explica que la información de los médicos generales, y enfermeras sea incompleta y

fragmentaria. Los becarios de Pediatría tienen mayor información pero que se puede diluir y olvidar si no se sigue examinando este tipo de pacientes.

También es frecuente que en los centros de salud primaria o en la consulta del médico general no se realice un examen físico completo limitándose a la revisión semiológica atinente al síntoma o a la patología por la que consulta el paciente (garganta, pulmones, etc.)

La gran mayoría de los errores de diagnóstico se deben a falta de examen físico completo o por anamnesis incompleta como también no tomar en cuenta algún síntoma que los padres relaten. Por ejemplo, muchos padres le dicen al médico que encuentran algo raro en la mirada, un brillo particular, algunos incluso dan el signo característico: ojo de gato (lo que también es relatado en otros idiomas: "cat eye", "regard du chat") que muchas veces los médicos y/o la enfermera no valoriza como signo clave del **RETINOBLASTOMA**.

6. CONDICIONES QUE PRESENTAN RIESGO DE CÁNCER

Hay muchas enfermedades hereditarias o no que predisponen al cáncer. Sólo nombraremos las más frecuentes:

- Síndrome de DOWN (ver foto). Aproximadamente el 1% desarrolla leucemia aguda linfoblástica o mieloide.
- Neurofibromatosis (enfermedad de Recklinghausen). Se manifiesta por manchas café con leche y tumores subcutáneos. Predispone a Tumores cerebrales, Sarcomas



- Xeroderma Pigmentoso. Predispone casi en la totalidad de los casos a cánceres de la piel. Se caracteriza por re-acciones en la piel tipo eritema, bulas, queratosis, etc, fotofobia (ver foto).
- Hemihipertrofia (ver foto). El 25% desarrolla un tumor: tu. Wilms o Hépatoblastoma en los primeros 5 años de vida.



7. ANALISIS DE SINTOMAS Y SIGNOS INESPECIFICOS

ANEMIA + PURPURA + FIEBRE

Es una tríada sintomática que está presente casi en los 2/3 de los casos de **LEUCEMIA** (ver) y si se acompaña de hepatomegalia, esplenomegalia, adenopatías y de hiperleucocitosis el diagnóstico está hecho.

ANIRIDIA

Es una rara malformación en que sólo existe un remanente de iris. Son niños que presentan fotofobia y tienen una visión reducida. Un tipo de aniridia se asocia a la presentación de tumor de WILMS antes de los 3 años. Se recomienda que estos niños deben ser controlados con ecografía cada 3 meses (hasta la edad de 5 a 6 años)

ATAXIA

Marcha vacilante “de ebrio”, que si es de presentación aguda o subaguda y se acompaña de síntomas de hipertensión intracraneana: cefalea, vómitos, diplopia y/o estrabismo, debe hacer plantear en primer lugar un tumor cerebral que en el niño afecta en el 40% al cerebelo. El niño se debe derivar a un Centro de la Red del PINDA.

Causas Malignas	Causas Benignas
Tumor Cerebral: Meduloblastoma Astrocitoma	Intoxicación medicamentosa Cerebelitis post infecciosa (Ataxia transitoria)

CEFALEA

En los tu cerebrales al comienzo, es indistinguible del dolor de cabeza de otras enfermedades. Sin embargo, en esta patología adopta **un carácter progresivo (algunas veces puede tener períodos de remisión) y si se hace más intensa al anochecer o al levantarse en la mañana y/ o si se exacerba con la tos o con esfuerzos de la prensa abdominal (defecación) debe hacer sospechar un Tu Cerebral**. Es una cefalea que se hace muy intensa y altera el bienestar y requiere el uso de analgésicos y puede interferir el sueño. **Si se acompaña de otros signos de hipertensión endocraneana (vómitos que son muchas veces explosivos, diplopia, estrabismo) y/ o de ataxia o de alguna alteración neurológica es mandatorio referir al paciente a un centro del PINDA para descartar un Tu cerebral.**

Los tumores cerebrales rara vez tienen fiebre que es el síntoma que acompaña las causas de cefalea de tipo infeccioso.

La cefalea también puede aparecer en otras neoplasias que también producen hipertensión endocraneana: leucemia meníngea o meningitis leucémica, que rara vez se manifiesta al comienzo de la leucemia (sólo 1 a 2% de los casos). Además de la cefalea es común la aparición de vómitos. El hemograma da la clave y estos enfermos deben ser referidos de inmediato. Otros tumores también pueden invadir el cerebro como metástasis (sarcoma de células claras, un tumor poco frecuente del riñón, osteosarcoma, etc). En estos casos el tumor primario es evidente, aunque podría haber pasado inadvertido hasta la aparición de la metástasis. Los otros tumores que afectan fosas nasales y paranasales (rabdomyosarcoma, esteseoneuroblastoma), son bastante evidentes para provocar problemas diagnósticos salvo que se confundan al comienzo con procesos infecciosos como flegmón o celulitis. Por último tumores de la órbita pueden invadir el SNC como es el caso de retinoblastoma o rabdomyosarcoma pero al igual que los ejemplos anteriores el tumor primario es muy visible y la invasión cerebral es secundaria y ensombrece muy negativamente el pronóstico, de ahí la importancia del diagnóstico precoz del tumor primario.

Causas Malignas	Causas Benignas
Cualquier Tu cerebral	Cualquier estado infeccioso
Metástasis tumorales	Sinusitis, otitis, foco dentario
Leucemia meníngea	Meningoencefalitis
Invasión cerebral de algún Tu	Crisis de migraña
(Sarcoma partes blandas paranasal orbitario, retinoblastoma)	Hipertensión arterial
	Accidente vásculo-cerebral

COJERA DOLOROSA

En muchas ocasiones una claudicación en un niño escolar o adolescente no es tomada muy en cuenta ya que es muy frecuente que a esta edad los niños realicen actividades deportivas o juegos bruscos que producen traumatismos musculares o tendinosos. Los niños generalmente refieren dolor en la rodilla que también puede ser referido de una lesión de la articulación coxofemoral. De ahí que sea necesario



OSTEOSARCOMA

**HISTIOCITOSIS**

realizar ambas radiografías: rodilla y pelvis. Si se trata de un niño mayor de 9 a 10 años hay que descartar un **OSTEOSARCOMA** (ver foto), cuya localización preferente es la rodilla (25% tibia) y la cabeza o porción distal superior o inferior del fémur (67%). En estos casos si bien la mayoría tiene historia de traumatismo, éste no guarda proporción con el dolor. Por otro lado la claudicación dolorosa no desaparece en un tiempo aceptable y por el contrario se va haciendo progresiva. Después de un tiempo variable aparece el aumento de volumen. Ya es

un poco tarde. Esta información debiera ser conocida también por los padres y los profesores de educación física. En los niños pequeños puede presentarse claudicación dolorosa cuando hay compromiso de cadera en la **HISTIOCITOSIS de Células de Langerhans** (ver foto).

Hay también causas benignas que sin embargo también merecen preocupación y tratamiento oportuno, y por lo tanto debieran referirse al especialista: como son las necrosis asépticas. Enfermedad de Perthes (cabeza femoral) y la enfermedad de Osgood Schlatter (tuberosidad anterior de la tibia). Hay que hacer notar que el Perthes ocurre en niños más pequeños entre 4 a 10 años y generalmente niños varones (6x1), el Osgood Schlatter se presenta en varones entre los 10 a 15 años.

En resumen todo niño escolar o adolescente con claudicación dolorosa debe referirse lo antes posible a un Centro del PINDA para su estudio y tratamiento para descartar un tumor.

Causas Malignas	Causas Benignas
Osteosarcoma fémur y tibia Histiocitosis	Necrosis ósea aséptica Cabeza femoral : Perthes Tibia: Osgood Schlatter Traumatismos: contusiones, Problema de meniscos Fracturas o fisuras

Derrame pleural hemorrágico o que no se resuelve con tratamiento antibiótico

Si un médico de atención primaria encuentra un niño con derrame pleural debe referirlo de inmediato al Hospital para su hospitalización y estudio. Raras veces hay derrames, especialmente si son hemorrágicos que pueden deberse a LEUCEMIA o LINFOMAS (ver foto)



DERRAME PLEURAL HEMORRAGICO

Causas Malignas	Causas Benignas
Linfoma no Hodgkin Leucemias	TBC Infecciones (más raro) Derrames no infecciosos (muy raro) (Lupus)

Diarrea crónica o prolongada

Algunos casos de **NEUROBLASTOMA** o de **HISTIOCIDITIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS** se presentan con episodios de diarrea refractaria con exámenes microbiológicos y parasitológicos negativos. En el neuroblastoma la diarrea se produce por la secreción de catecolaminas y puede adquirir un curso grave con deshidratación, baja de peso, hipokalemia, distensión abdominal)

Dolores osteoarticulares

Son muy comunes en la infancia y generalmente obedecen a traumatismos menores que producen pequeñas contusiones o secundarios a problemas ortopédicos (pie plano por ejemplo) o reumatológicos: artritis reactivas postinfecciosas o patología autoinmune reumatológica (artritis reumatoidea juvenil, lupus, etc) Hay varias neoplasias que pueden cursar con dolores osteoarticulares e incluso manifestaciones de artritis: **LEUCEMIAS, HISTIOCIDITIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS, METÁSTASIS DE NEUROBLASTOMA, SARCOMA DE CÉLULAS CLARAS, OSTEOSARCOMA, SARCOMA DE EWING**



En la leucemia linfoblástica son muy comunes los dolores osteoarticulares presentándose según las casuísticas hasta en un 40%. En algunos casos este síntoma adquiere un carácter relevante y puede hacer confundir con patología reumatológica.

En leucemia los dolores son cambiantes y pueden afectar diversos huesos o articulaciones y generalmente son de intensidad variable pero pueden ser muy intensos y obligar a usar analgésicos y pueden producir impotencia funcional o claudicación. En el examen físico se advierte dolor en la metáfisis. Algunos casos presentan signos de artritis con edema periarticular y/o líquido intrarticular. Los casos de leucemia que presentan dolores muy importantes no tienen en general alteraciones muy marcadas del hemograma: anemia leve, leve disminución de las plaquetas. Los blastos tardan en aparecer. Generalmente son de duración variable y cambiante.

Causas malignas	Causas benignas
Leucemia aguda	Artritis post infecciosas
Osteosarcoma	Traumatismos, contusiones
Histiocitosis células de Langerhans	Artritis reumatoidea
Osteosarcoma	Otras patologías reumatológicas
Ewing	Síndrome de fibromialgia
Metástasis en huesos	Necrosis ósea aséptica
	Osteomielitis

Algunos casos de leucemia debutan también con dolores en columna por lisis del cuerpo vertebral lo cual puede suceder también en la **HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS**. Estas lesiones son muy graves por la posibilidad de aplastamiento vertebral y daño de la médula espinal.

El dolor de rodilla o de la cadera se analizó en el acápite cojera dolorosa.

En general es fácil descartar una patología aguda infecciosa como osteomielitis o artritis séptica por los síntomas acompañantes. Sin embargo a veces el **SARCOMA DE EWING** puede dar síntomas y signos inflamatorios que pueden confundirse con una infección. En los tumores óseos después de algún tiempo aparece el aumento de volumen de consistencia muy dura.

En resumen, todo dolor óseo de una intensidad desproporcionada al antecedente de traumatismo y que se prolongue varios días amerita una interconsulta para descartar una afección neoplásica o un problema reumatológico.

EQUIMOSIS PERIORBITARIA

Las metástasis del **NEUROBLASTOMA** a las órbitas se manifiestan con equimosis generalmente bilateral (aspecto de mapache), con edema de los párpados y a veces con proptosis. Estos casos son raros y cuando se presentan ya el niño tiene otros síntomas (ver Neuroblastoma).

ESTRABISMO

La mayoría de los casos de estrabismo son congénitos y deben ser derivados cuanto antes al oftalmólogo ya que sin corrección a tiempo se pierde la visión del ojo estrábico.

En otros casos el estrabismo es paralítico. Algunos son congénitos y otros pueden deberse a un trauma en el parto. Los adquiridos son ominosos ya que puede ser el primer signo de un **Tu CEREBRAL** o un aneurisma cerebral (por parálisis del 3° o 6° par).



ESTRABISMO

EL RETINOBLASTOMA

Puede producir estrabismo (ver foto), al perderse la visión del ojo con tumor. Generalmente se acompaña de leucocoria.

Causas Malignas	Causas Benignas
Tu Cerebral (Hipertensión endocraneana) Retinoblastoma (etapa V con compromiso mácula)	Congénito no paralítico Congénito paralítico Adquirido post viral o trauma

FIEBRE PROLONGADA

Las neoplasias deben formar parte del diagnóstico diferencial del síndrome febril prolongado. Esto se plantea cuando los exámenes microbiológicos son negativos persistentemente y no se logra encontrar foco. Este ejercicio diagnóstico se debe ejercer en el Hospital y no en la Atención Primaria, ya que todo niño con más de 1 semana de fiebre debe referirse a un especialista y tal vez debe hospitalizarse para un chequeo exhaustivo.

La patología neoplásica más frecuente en dar fiebre prolongada sin hallazgos importantes en el examen físico son los **LINFOMAS**, especialmente la **ENFERMEDAD de HODGKIN**. Pero generalmente un examen acucioso revelará la presencia de adenopatías periféricas o esplenomegalia. Otro signo orientador es la diaforesis muy importante: son enfermos que mojan las sábanas con sudor. Sin embargo hay algunos casos que sólo presentan fiebre y a veces, anteriormente al desarrollo de las técnicas de imágenes, se debía recurrir a la laparotomía exploradora para aclarar el diagnóstico. Actualmente con la ecografía abdominal o con los estudios de TAC abdominal o torácico se logra demostrar adenopatías cuya biopsia dará el diagnóstico.

HEMATURIA

La mayoría de las causas de hematuria son benignas, pero también se puede presentar en el tumor de **WILMS** cuando invade la pelvis renal y también en el **RABDOMIOSARCOMA** de la vejiga cuando es endofítico. Sólo se presentan algunas de las causas benignas que necesitan del concurso de un especialista por lo que se recomienda su referencia aunque no se sospeche neoplasia.

Causas malignas	Causas benignas
Tu. de Wilms Rabdomiosarcoma de vejiga	Nefritis aguda Otras glomerulopatías Síndrome de Alport Lupus Goodpasture Infección Urinaria Traumatismo Trombosis renal Hemofilia

HIPERTENSION ARTERIAL

La hipertensión arterial es otro signo inespecífico que algunos tumores lo pueden presentar. En general no es el síntoma relevante que hace consultar al enfermo sino es un hallazgo de examen físico. Se puede observar en **Tu. WILMS, NEUROBLASTOMA, LEUCEMIA CON INFILTRACIÓN RENAL BILATERAL, FEOCROMOCITOMA (muy raro en los niños).**

Como resumen, es bueno en todo paciente con hipertensión arterial palpar cuidadosamente el abdomen para pesquisar una posible masa abdominal. Si así ocurriera debe derivarse sin demora a un Centro del PINDA. No se detalla la lista de enfermedades que causan hipertensión ya que es muy larga y excede el propósito de esta guía.

HIPERTENSION ENDOCRANEANA

Los Tu. Cerebrales, por efecto de masa, terminan produciendo un síndrome de hipertensión endocraneana, parte de cuyos signos y síntomas se han detallado: cefalea, vómitos explosivos, decaimiento, diplopia, parálisis del 3º par. A lo cual hay que agregar bradicardia, edema de papila, alteración del estado general y en etapas más avanzadas alteración de conciencia, convulsiones, etc. (Ver Tu CEREBRALES)

LEUCEMIDES

Son lesiones cutáneas no muy frecuentes y que se ven especialmente en lactantes y en **LEUCEMIAS DE TIPO MIELOIDE** (monocíticas), de aspecto azulado o rosado y que pueden palparse como nódulos.(ver). Pueden originar dificultades diagnósticas que se aclaran al encontrar los otros signos y síntomas de la **LEUCEMIA** (ver).



LEUCOCORIA

Es el principal signo del **RETINOBLASTOMA**. Los padres lo refieren como un reflejo blanco como de ojo de gato como ya se describió más arriba en el acápite N° 6 de Factores que (pág 13) A veces este signo no se puede evidenciar con facilidad y hay que mover o ladear la cabeza. Si no se puede objetivar (con rojo pupilar), es preferible hacerle caso a la familia e igualmente enviar de urgencia a Oftalmología. Muchas veces también coexiste con estrabismo. (ver foto)

Leucocoria es sinónimo de retinoblastoma hasta que se demuestre lo contrario.



Hay muchas causas de leucocoria pero todas ellas deben ser pesquisadas por el oftalmólogo ya que requieren de un fondo de ojo y otros exámenes (ecografía ocular, TAC órbitas y cerebro, por ejemplo). En la tabla siguiente sólo se detallan algunas.

Causas malignas	Causas benignas
Retinoblastoma	Catarata congénita Persistencia de vítreo primario Secuela Retinopatía del Prematuro Desprendimiento de retina Larva migrans (toxocariasis) Enfermedad de Cotas Hemorragia del vítreo organizado Coloboma del fondo

LEUCORREA SANGUINOLENTA

Se puede observar en lactantes o niñas pequeñas y confundirse con cuerpo extraño y corresponder a sarcoma de partes blandas de la vagina de tipo botroide. Característicamente se expulsa en la descarga vaginal material como hollejos de uva.

NODULOS SUBCUTANEOS

Pueden observarse en **NEUROBLASTOMA** (ver foto en página n°37), casi exclusivamente en lactantes en que el tumor adopta la etapa IV S de la clasificación de Evans. Son pequeños nódulos movibles, no dolorosos de un color azulado al transparentarse en la piel. Generalmente son numerosos y pueden estar en cualquier zona. Si están presentes permiten llegar rápidamente a



confirmar el diagnóstico por su accesibilidad para la biopsia.

También pueden observarse nódulos subcutáneos en las **LEUCEMIAS AGUDAS** asociados o no con leucemides. Por último en la **HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS LANGERHANS** (ver foto), también pueden presentarse especialmente en cuero cabelludo en correspondencia con las lesiones de la calota y en este caso no son movibles.

OTORREA Y/O OTORRAGIA

Si una otorrea se prolonga y no cede a los antibióticos o se manifiesta como otorragia hay que descartar una causa maligna: **RABDOMIOSARCOMA DEL OÍDO** o compromiso ótico de una **HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS**.

PTOSIS PALPEBRAL UNILATERAL

Si se acompaña de miosis (anisocoria), enoftalmo y de disminución de la sudoración constituye el síndrome de Claude Bernard Horner. Se debe derivar al paciente para descartar un **NEUROBLASTOMA**.

PUBERTAD PRECOZ

En la mayoría de los casos si se presentan signos de pubertad precoz hay que investigar una causa endocrinológica, pero hay algunos pacientes que obedecen a tumores secretores de hormonas sexuales: **ADENOCARCINOMA DE LA GLÁNDULA SUPRARRENAL, TUMORES CEREBRALES, TUMORES OVÁRICOS, HEPATOBLASTOMA, TERATOMAS EXTRAGONADALES**.

En cualquier caso al advertir síntomas de pubertad precoz es necesario referir al paciente a un Hospital terciario que tenga Unidad de Endocrinología y de Oncología.

SINDROME NEFROTICO

Algunos raros casos de Enfermedad de **HODGKIN**, pueden debutar con edema facial y generalizado y proteinuria que semejan un síndrome nefrótico sin que existan otras manifestaciones más específicas.

Será tarea de los nefrólogos hacer el diagnóstico diferencial al encontrar alguna adenopatía, fiebre o refractareidad al tratamiento.

8. AUMENTO DE VOLUMEN SEGUN TOPOGRAFIA

Un axioma que se debe tener en cuenta:

Todo aumento de volumen sin caracteres inflamatorios es sospechoso de cáncer y por lo tanto, debe investigarse en una unidad de oncología pediátrica del PINDA.

TUMORES DE LA CABEZA

Si bien no son muy frecuentes, salvo los tumores cerebrales que se tratan aparte, es importante tenerlos presente ya que por ser muy evidentes en su presentación clínica la sospecha diagnóstica no debiera ofrecer dificultades.

TUMORES DEL CUERO CABELLUDO

Si se palpan tumoraciones en el cuero cabelludo se debe enviar a un Centro del PINDA para descartar una **HISTIOCIDITIS**.

TUMORES DE LA ORBITA

No son frecuentes y se manifiestan por aumento de volumen, proptosis, estrabismo, diplopia, nistagmus. El tumor puede ser primario, metastásico o por extensión de un tumor originado en un área adyacente. El 10% de los **RABDO-MIOSARCOMAS**

RABDO-MIOSARCOMAS EMBRIONARIOS



EMBRIONARIOS (ver foto), puede aparecer primariamente en la órbita. El diagnóstico diferencial más importante es con la celulitis orbitaria. También pueden afectar la cola de la ceja. La **HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS** puede manifestarse por proptosis sin inyección conjuntival. Generalmente hay otros signos que ayudan en el diagnóstico: diabetes insípida, hepatoesplenomegalia, lesiones características de la piel, etc. Los **GLIOMAS DEL NERVIÓ ÓPTICO** se pueden manifestar por proptosis, nistagmus, estrabismo, pérdida de visión. Si un **RETINOBLASTOMA** no se diagnostica precozmente puede invadir la órbita ensombreciéndose el pronóstico. El **NEUROBLASTOMA** puede producir metástasis en la órbita con aparición de proptosis, equimosis y edema de los párpados. Rara vez las leucemias pueden presentarse con tumoración en la órbita (cloroma).

Causas benignas	Causas malignas
Tu primarios Celulitis Hematomas	Tu metastasicos Rabdomiosarcoma Neuroblastoma Quiste epidermoide Histiocitosis Cloroma (leucemias) Glioma del nervio Óptico Linfangioma Retinoblastoma

TUMORES DEL RINOFARINX Y SENOS PARANASALES

Los síntomas de estos tumores además del aumento de volumen correspondiente, comprenden obstrucción nasal, rinorrea sanguinolenta, disfonía, parálisis de nervios craneanos (III, IV, V, VI), con la consiguiente diplopia o estrabismo y desviación de la comisura labial. A veces el primer signo es la adenopatía cervical.

Los tumores de los senos paranasales pueden crecer silenciosamente y comprometer secundariamente la órbita produciendo proptosis, diplopia o pueden extenderse al maxilar produciendo movilidad anormal de la dentadura.

Si además del aumento de volumen hay cualquiera de estos signos es necesario la interconsulta a Oncología Infantil.

LINFOMA DE BURKITT



La **HISTIOCIDITIS** y el **LINFOMA NO HODGKIN tipo BURKITT** (ver foto), pueden comprometer los maxilares.

Benignos	Malignos
Hipertrofia adenoidea	Rabdomiosarcoma
Pólipos	Linfomas
Papilomas	Estiesioneuroblastoma
Angiofibroma juvenil	Carcinoma nasofaríngeo

TUMORES DEL OROFARINX Y CAVIDAD BUCAL

Los tumores del orofarinx además del aumento de volumen que pueden comprometer lengua, amígdalas y otras estructuras, pueden producir disfagia, trismus, dolor de garganta.

Frecuentemente producen compromiso de los ganglios cervicales o submaxilares que a veces pueden ser la primera manifestación clínica.

Los linfomas no Hodgkin pueden afectar las amígdalas produciendo un gran aumento de volumen sin caracteres inflamatorios ni tampoco antecedentes de amigdalitis dos antecedentes muy importantes que deben plantear la sospecha, más todavía si hay adenopatías cervicales de consistencia firme.



RABDOMIOSARCOMA DE LENGUA

Benignos	Malignos
Linfangioma de la lengua	Rabdomiosarcoma (ver foto)
Hipertrofia adenoides y/o	Linfoma no Hodgkin (amígdalas)
Amígdalas	Histiocitosis

TUMORES DEL OIDO

Los síntomas principales son el dolor de oído, otorrea a veces sanguinolenta, compromiso de la audición, masa polipoídea en el canal auditivo.

Las principales neoplasias son el **RABDOMIOSARCOMA** y la **HISTIOCITOSIS**.

TUMORES DE LAS GLANDULAS SALIVARES

Con cierta frecuencia se produce infiltración de las glándulas salivares en la leucemia aguda o en los linfomas. Cuando también se infiltran las lacrimales se configura el síndrome de Miculicz.

El diagnóstico diferencial se debe plantear con lesiones benignas de tipo infecciosos como la parotiditis, litiasis, anomalías congénitas (quistes) y neoplasias benignas como hemangioendoteliomas, higromas. Las neoplasias malignas primarias (**CARCINOMA Y TUMOR MIXTO**), producen parálisis facial lo que no ocurre con los tumores benignos.

TUMORES DEL CUELLO

El aumento de volumen cervical es muy frecuente en los niños correspondiendo la mayoría de las veces a adenopatías inflamatorias.

Los índices de malignidad de una masa cervical son:



ADENOPATIA CERVICAL POR LEUCEMIA AGUDA

- **Unilateralidad (no obligatorio).**
- **Tamaño igual o mayor de 2 a 3 cm.**
- **Ausencia de características inflamatorias (sin dolor).**
- **Consistencia dura, firme.**
- **Ubicación posterior o cabalgando al esternocleidomastoideo región supraclavicular.**
- **Progresión o Ausencia de regresión en un plazo de 3 a 4 semanas.**
- **Ausencia de foco infeccioso bucofaríngeo o cutáneo.**
- **Adherencia a planos profundos.**

Es importante realizar un examen físico completo y acucioso. Buscar foco infeccioso y adenopatías o tumores en otras áreas: orofarinx, rinofarinx, oídos, tiroides. En el niño también es frecuente encontrar remanentes embrionarios muchos de los cuales tienen consistencia quística.

Más del 50% de todas las masas cervicales malignas corresponden a linfomas. El 90% de los pacientes con **HODGKIN** presentan adenopatías cervicales (generalmente unilaterales), con varios ganglios íntimamente relacionados entre sí formando paquetes. Se debe buscar otras adenopatías y esplenomegalia. En los **LINFOMAS NO HODGKIN** las adenopatías son generalmente múltiples y pueden ser bilaterales. En leucemia aguda son múltiples y muchas veces generalizadas.



LINFOMA NO HODGKIN



LINFOMA HODGKIN

Benignas	Malignas
Ganglios Adenitis inflamatorias: Piógenas, Virales (CMV, Adenovirus) Kawasaki Toxoplasmosis Rasguño de gato Tuberculosis <u>No infecciosas:</u> Artritis reumatoidea Lupus Por droga: Fenilhidantoína <u>Otras estructuras:</u> Quiste tirogloso Quiste branquial Linfangioma Tiroides ectópico	Hodgkin No Hodgkin Leucemia aguda Neuroblastoma Cáncer tiroideo Rabdomiosarcoma

TUMORES DEL MEDIASTINO

Ocasionalmente en los Consultorios de Atención Primaria se solicita una radiografía de tórax que demuestra masa mediastínica.

La presencia de una masa mediastínica en un niño plantea serios problemas. Alrededor del 40% son de origen maligno. Por las dificultades diagnósticas ya que muchas veces no hay otras anormalidades fuera de la masa mediastínica y porque puede ocasionar problemas respiratorios **es mandatorio que el médico de atención primaria envíe el paciente a un centro de la red del PINDA**. No se analizará en detalle ya que el diagnóstico diferencial y los exámenes que se solicitan deben realizarse en el Hospital. Sólo se detallan las principales posibilidades: La ubicación de la masa es esencial. En el mediastino anterior se ubican como causas malignas **LEUCEMIA T o LINFOMA NO HODGKIN tipo T**, que afecte el timo, **TIMOMAS** y rara vez **TUMORES DE CÉLULAS**



LINFOMA HODGKIN

GERMINALES extragonadales. El diagnóstico diferencial debe hacerse con timo grande especialmente en lactantes y con teratomas que pueden descubrirse desde recién nacidos hasta mucho después, a veces como hallazgo.

Las masas malignas del mediastino medio corresponden principalmente a adenopatías hiliares por **LEUCEMIAS O LINFOMAS de tipo T**, a los que hay agregar el **LINFOMA DE HODGKIN** (ver foto). Las causas benignas más frecuentes son adenopatías secundarias a BRN o TBC (complejo primario) o quistes broncogénicos. En el mediastino posterior la principal causa maligna de masa es el **NEUROBLASTOMA**, cuyo diagnóstico precoz es importante por que tiene tendencia a invadir la médula espinal extendiéndose a través de los agujeros de conjunción pudiendo producir una complicación neurológica grave. Las causas benignas principales son los quistes neuroentéricos, duplicación esofágica y neurofibromas.

MASAS ABDOMINALES

El examen físico de un niño, cualquiera sea la patología de la consulta, debe comprender también el examen cuidadoso del abdomen. Numerosos tumores son asintomáticos en sus primeras etapas.

Cualquier masa que se palpe en el abdomen, debe considerarse maligna, hasta que se pruebe lo contrario. Por lo tanto el médico del centro de salud primaria, de la consulta de la ISAPRE o del servicio de urgencia debe referir sin dilación al menor al centro de cáncer infantil de la red asistencial autorizado para efectuar esta atención.

Actualmente el diagnóstico de una masa abdominal es más fácil al disponerse de ecografía, tomografía computarizada y/o resonancia magnética.

Se recomienda que estos estudios no se realicen en la Atención Primaria por la demora que puede producirse.

Las masas tumorales malignas son duras, de consistencia firme y se ubican según el órgano comprometido: flanco los tumores renales, hipocondrio derecho: tumores del hígado, en hipocondrio los tumores de la vejiga u ovario. Los

NEUROBLASTOMAS son retroperitoneales al igual que el tumor de **WILMS**, pero generalmente atraviesan la línea media. El **LINFOMA de BURKITT** (ver foto), se ubica en la región íleocecual y puede acompañarse de adenopatías peritoneales e invasión de los ovarios, puede tener una ubicación variable o palparse varias masas.



LINFOMA DE BURKITT

A continuación se presentan tablas con las causas malignas y benignas de masas abdominales según ubicación.

MASAS INTRAPERITONEALES

Benignas	Malignas
Fecaloma	Linfoma de Burkitt
Ascaris (ovillo)	Linfoma no Hodgkin no Burkitt
Bezoares	Adenocarcinoma de colon
Duplicación intestinal	Carcinoide apendicular
Leiomioma intestinal	
Invaginación intestinal	
Quistes mesentéricos	
Peritonitis tuberculosa	

La gran mayoría de las masas intraperitoneales de tipo maligno en el niño, corresponden al linfoma de **BURKITT** (ver) y en un considerable porcentaje los niños consultan por dolor abdominal y síntomas de suboclusión abdominal. Otros pacientes presentan como primer signo una hemorragia intestinal. A diferencia de las masas retroperitoneales que son fijas, los linfomas intestinales son móviles a menos

que la masa tenga un tamaño muy considerable y se palpan más superficiales. Toda invaginación intestinal en niño mayor de 1 a 2 años debe hacer sospechar que sea secundaria a un tumor maligno.

El **ADENOCARCINOMA DE COLON** es muy raro y se ve en púberes o adolescentes y también produce dolor abdominal y/o signos de suboclusión intestinal.

CAUSAS DE HEPATOMEGALIA

La mayoría de las hepatomegalias obedecen a causas no malignas. Pero el hígado puede ser asiento de dos tumores: hepatoblastoma (ver foto), y hepatocarcinoma como también de metástasis de varios tumores. En todas ellas el crecimiento del hígado puede ser difuso o afectar un lóbulo. La consistencia está muy aumentada. En algunos enfermos y en especial los que sufren de hepatocarcinoma presentan dolor en el hipocondrio derecho o en el epigastrio. Rara vez hay ictericia. Si hay una sospecha de neoplasia habría que referir el paciente para que en el centro del PINDA se proceda al estudio de imágenes y exámenes trazadores como son las alfaproteínas y la fracción beta de la gonadotropina coriónica.



HEPATOBLASTOMA

Causas benignas	Causas Malignas
Hepatitis Enfermedades metabólicas Glicogenosis Absceso hepático Tu WILMS, OVARIO, etc Quiste del colédoco Hemangioendotelioma Hamartomas	HEPATOBLASTOMA HEPATOCARCINOMA Metástasis de NEUROBLASTOMA (IVS)

CAUSAS DE ESPLENOMEGALIA

Las esplenomegalias tumorales se caracterizan por tamaño variable pero invariablemente tienen consistencia aumentada. Las principales causas malignas son las **LEUCEMIAS, LINFOMAS e HISTIOCITOSIS**. Causas no malignas son múltiples y no se analizarán, ya que excede el propósito de esta guía y por lo demás una esplenomegalia aún las no tumorales necesitan un estudio en un centro terciario.

A veces la esplenomegalia cuando es de gran tamaño puede confundirse con masa renal. El bazo se moviliza con los movimientos respiratorios. La ecografía abdominal fácilmente hace la diferencia

Causas benignas	Causas malignas
Infecciosas (Sepsis, F. Tifoidea, Mononucleosis, etc.) A. hemolíticas congénitas Esplenomegalias congestivas Enfermedades metabólicas Quistes y pseudoquistes Hemangiomas Miscelánea (A. Reumatoidea, sarcoidosis)	LEUCEMIAS AGUDAS LEUCEMIA MIELOIDE CR LINFOMA HODGKIN LINFOMA no HODGKIN HISTIOCITOSIS

MASAS ABDOMINALES RETROPERITONEALES

La mayoría de las masas retroperitoneales se originan en el riñón, glándulas suprarrenales, ganglios simpáticos paravertebrales o ganglios linfáticos retroperitoneales.

Las características semiológicas que permiten sospechar que una masa es retroperitoneal:

- La ubicación es más profunda, lo que no siempre es posible percibir.
- No son movilizables ni por los movimientos respiratorios ni por el examinador con la palpación corriente.
- Con la palpación bimanual se puede demostrar desplazamiento tipo peloteo lo que es propio de las masas renales.
- Los tumores malignos tienen una consistencia firme muy distinta a otras masas benignas como la hidronefrosis, por ejemplo.



Los tumores de origen renal y suprarrenal se ubican en los flancos. El tumor de **WILMS** al estar encapsulado tiene bordes precisos y no cruza la línea media por lo general, en algunos casos el tumor de Wilms es bilateral (ver foto). El **NEUROBLASTOMA** por el contrario no tiene cápsula y por lo tanto tiene bordes más imprecisos y generalmente no respeta la línea media. El neuroblastoma tiende a invadir la médula espinal extendiéndose a través de los agujeros de conjunción de las vértebras y pueden producir graves e irreversibles complicaciones neurológicas.

Órgano comprometido	origen benigno	origen maligno
Riñón	Hidronefrosis Riñón multicístico Nefroma mesoblástico Congénito Trombosis vena renal Ganglioneuroma	Wilms Leucemia y Linfomas
Glándula suprarrenal Ganglios cadena simpática		Neuroblastoma
Ganglios linfáticos		Linfomas Hodgkin y no Hodgkin
Otras Estructuras	Quistes pancreáticos Teratomas maduros	Teratomacarcinoma Fibrosarcoma Sarcoma partes blandas

MASAS PELVIANAS

La evaluación clínica de una masa abdominal comprende también el tacto rectal y la palpación bimanual con el dedo índice del examinador en el recto del paciente. De esta manera se pueden evaluar mejor los tumores pelvianos. En la siguiente tabla aparecen los principales tumores que se palpan en fosas ilíacas o en hipogastrio.

Los tumores ováricos se acompañan de dolor abdominal, náuseas y vómitos como también de fenómenos de virilización, pubertad precoz, hemorragia vaginal.

El rabdomiosarcoma de vejiga puede originar hematuria y disuria al igual que el sarcoma de la próstata.

Órgano	Benigna	Maligna
Ovario	Teratoma Quistes	Teratocarcinoma Disgerminoma
Utero, vagina	Papiloma	Rabdomiosarcoma
Vejiga	Leiomioma	Rabdomiosarcoma

Próstata		Rabdomiosarcoma
Sacrocóccix	Teratoma	Teratocarcinoma
Testículo abdominal		Tumor saco vitelino
Criptorquidia		C a r c i n o m a embrionario

MASAS TESTICULARES

Los tumores testiculares malignos aparecen antes de los 5 años y el tumor de saco vitelino, el más frecuente en la infancia, antes de los 2 años. Se manifiestan como aumento de volumen progresivo, lento e indoloro y sin signos inflamatorios. La consistencia como cualquier tumor está aumentada. La transiluminación es negativa.

Es fácil el diagnóstico diferencial con causas benignas.

Toda masa que afecte un testículo debe ser enviada para estudio y descarte de tumor maligno a un centro del PINDA donde se harán ecografía, determinación de alfafetoproteínas, otros.

Benignas	Malignas
Orquiepidimitis Hidrocele Torsión testicular Contusión	Tu Saco vitelino Carcinoma embrional Teratocarcinoma Rabdomiosarcoma Linfoma de Burkitt Leucemias

MASAS EN LAS EXTREMIDADES

Los dos principales síntomas son el dolor (que puede secundariamente producir impotencia funcional) y el aumento de volumen. El dolor puede preceder al aumento de volumen y es generalmente progresivo y persistente.

Los tumores benignos de los huesos generalmente no duelen. Más detalles aparecen en **OSTEOSARCOMA, EWING, DOLORES ÓSTEOARTICULARES.**

Todo dolor importante desproporcionado de un traumatismo de un hueso o extremidad debe ser referido para descartar un tumor maligno aunque no haya aumento de volumen.

Organo	benignas	Malignas	
		Primarias	Metástasis
Hueso	Quiste aneurismáticos	Osteosarcoma	Leucemias
	Encondromas	Ewing	Wilms
	Osteomielitis crónica		Neuroblastoma
	Osteoblastoma		Histiocitosis
	Fractura		Retinoblastoma
Sinovial	Quistes	Sarcoma	
Músculo		Rabdomiosacoma	

9. ANALISIS POR DIAGNOSTICO

Se revisarán según orden alfabético muy sucintamente las diferentes patologías oncológicas analizando en primer lugar los principales síntomas que refieren los pacientes, como otros que es necesario preguntar y luego los signos del examen físico.

HEPATOBLASTOMA Y HEPATOCARCINOMA

Anamnesis (A): El hepatoblastoma se presenta entre 0 y 3 años y el hepatocarcinoma entre 5 a 18 años. Se puede asociar ocasionalmente a hemipertrofia y a síndrome de Beckwith Wideman. Hay deterioro de la curva de crecimiento ponderoestatural, rechazo a la alimentación, llanto sin explicación, dolor abdominal y distensión abdominal. Rara vez ictericia, que es más frecuente en el hepatocarcinoma.

Examen físico (Ex.F): Aumento de volumen abdominal causado por hepatomegalia de variable tamaño, a veces gigante, de superficie lisa o irregular, borde cortante, consistencia aumentada. A veces signos de pubertad precoz (telarquia por ejemplo).

Diagnóstico diferencial: diversas causas de hepatomegalia (ver), hepatitis. Enviar a Centro del PINDA para exámenes para mayor precisión: imágenes, alfafetoproteína, etc.

Diagnóstico Diferencial (DD): Se debe hacer DD con hepatomegalia (ver), causas de dolor abdominal, con causas de pubertad precoz si están presentes todo lo cual debe hacerse en un Centro del PINDA: exámenes de imágenes (TAC), bioquímicos (alfafetoproteínas), hormonales (gonadotrofina coriónica), etc.

Histiocitosis de Células de Langerhans (HCL)

A: Muy variable dependiendo si hay síntomas generales: fiebre, pérdida de peso, irritabilidad, decaimiento y si hay compromiso de órganos, piel: lesiones de piel con características seborreicas y petequias; hueso: dolor óseo, claudicación, de curso agudo, diabetes insípida (polidipsia, poliuria); intestino: diarrea prolongada; sistema hematopoyético: palidez, otorrea especialmente en menor de 6 meses, otitis supurada recurrente o con secreción hemorrágica.



Ex.F: Nódulos subcutáneos (ver foto en pág 37) o zonas con pérdida de la continuidad circunscritas y redondeadas, exantema seborreico petequeial y descamativo en tronco y en cualquier área (ver foto), visceromegalia, adenopatías, aumento de volumen de la región maxilar con desplazamiento de los dientes, otorrea que puede ser hemorrágica. También puede observarse exoftalmo (ver foto).



DD: Dermatitis atópica, dermatitis seborreica. Si hay otros signos o síntomas sospechosos derivar a Centro del PINDA para precisión diagnóstica: biopsia con inmunohistoquímica, radiología cráneo y esqueleto (ver foto), cintigrafía ósea, etc.

LEUCEMIAS AGUDAS

A: La historia generalmente es corta de unas dos a tres semanas o menos: palidez, cansancio, dolores ósteoarticulares cambiantes (ver), y después o desde el inicio se presentan síntomas más alarmantes que hacen consultar: hemorragias (nariz, boca, piel petequias y equimosis), fiebre alta sin causa precisada y que se prolonga más de 2 días o se pasa y vuelve, dolores óseos que se hacen más intensos y producen impotencia funcional.

Ex F: Se puede observar palidez de variable magnitud de piel y mucosas, síndrome purpúrico (petequias generalizadas en piel y mucosas) (ver foto), presencia de adenopatías cervicales, inguinales, axilares, taquicardia si ha habido hemorragia reciente, esplenomegalia, en raros casos aumento de volumen testicular, hepato esplenomegalia.



DD: En general las leucemias agudas no presentan dificultad diagnóstica si están presentes los síndromes característicos combinados: insuficiencia medular: Anemia (palidez), Trombocitopenia (púrpura), Neutropenia (fiebre neoplásica por infección intercurrente), Infiltración Leucémica: adenopatías, hepatoesplenomegalia, infiltración en células (en leucemia monocíticas).

Se debe enviar con urgencia ya que las hemorragias o el síndrome febril puede complicarse. Tal vez realizar un hemograma (si éste se puede conseguir rápido), que demostrará anemia, leucopenia o leucocitosis, presencia de blastos, neutropenia y/o trombocitopenia. En un Centro del PINDA se harán los exámenes necesarios: hemograma, mielograma, estudio de citometría de flujo, citogenética, etc., para el diagnóstico y para la tipificación de la leucemia. Clínicamente es difícil diferenciar leucemia linfoblástica de la leucemia mieloide.

LEUCEMIA MIELOIDE CRONICA

A: Es bastante rara.(5% de las leucemias). En la fase crónica inicial de la forma adulta se presenta sintomatología inespecífica: fiebre, palidez, decaimiento, sudoración nocturna, a veces dolor abdominal o sensación de pesantez abdominal. A veces dolor óseo.

Ex. F: En el examen físico lo que más destaca es una esplenomegalia dura e importante, que la mayoría de las veces se acompaña de hepatomegalia, también con características tumorales. El diagnóstico surge de los hallazgos del hemograma que revelan: anemia, hiperleucocitosis, a expensas de la serie neutrófila: mieloblastos, promielocitos, mielocitos juveniles, baciliformes y segmentados. También se encuentra aumento de los eosinófilos y basófilos. Generalmente las plaquetas están aumentadas.

DD: La sospecha diagnóstica se tiene con la gran hiperleucocitosis en el hemograma y la presencia de una gran hepatoesplenomegalia. En el centro del PINDA se harán los exámenes que certifiquen la sospecha con mielograma, cariotipo que demuestra la presencia del cromosoma Filadelfia (Ph), etc. Estos pacientes se pueden curar con trasplante de médula ósea cuando están en su fase crónica inicial.

Nota: Se puede presentar en los lactantes o niños pequeños la leucemia mieloide de forma infantil o juvenil que tiene un curso más agudo y que presenta trombocitopenia con síndrome hemorrágico, fiebre, compromiso del estado general, con cromosoma Ph negativo y que tiene muy mal pronóstico.

LINFOMA DE HODGKIN

A: Aumento de volumen cervical generalmente unilateral, menos frecuente en región axilar (ver foto), inguinocrural. Tiempo menor de 1 mes. Puede haber síntomas generales: pérdida de peso (comparar ropa), sudoración importante especialmente nocturna, prurito, fiebre recurrente o que se prolongue más de una semana sin causa aparente.

Ex.F: Adenopatías de carácter neoplásico (ver adenopatías) en cuello tercio medio e inferior y posterior a esternocleidomastoideo, fosas supraclavicular, axilas, mediastino (ver foto), región inguinal, triángulo de Scarpa. La palpación permite definir conglomerado de adenopatías muy duras difíciles de delimitar entre sí que simulan un paquete o bolsa con nueces. Son adenopatías indoloras. Puede encontrarse esplenomegalia o hepatomegalia.



LINFOMA HODGKIN



DD: (Ver adenopatías). Adenitis infecciosas o inflamatoria, arañazo de gato, etc. En el centro del PINDA correspondiente, se harán los exámenes para precisar diagnóstico (ecografía, TAC, biopsia, etc) y extensión de la enfermedad.

LINFOMA NO HODGKIN

Son los tumores de crecimiento más rápido en niños. Se presentan más frecuentemente en la edad preescolar y escolar, pudiendo presentarse a cualquier edad.

Las formas clínicas de presentación puede ser: La forma más frecuente es como una masa abdominal que afecta generalmente la zona ileocecal, de ahí que el síntoma más importante es el dolor abdominal que puede acompañarse de vómitos, distensión abdominal, diarrea, hemorragia intestinal en los



últimos 15 días. A veces el dolor es muy intenso y puede ser signo de oclusión

NEUROBLASTOMA

A: Generalmente se trata de menores de dos años. Los síntomas varían según el área comprometida. Se presenta como una masa derivada de los ganglios del sistema simpático en el cual se incluye la glándula suprarrenal la cual se compromete en el 75% de los casos. Es frecuente las metástasis óseas al comienzo, lo que se traduce en **dolor óseo**. Hay síntomas derivados del aumento de las catecolaminas: **crisis de sudoración, palidez, cefalea, irritabilidad**, etc.

Hay síntomas generales como **irritabilidad, anorexia, palidez, baja de peso, dolor abdominal, debilidad**. En el recién nacido y en el lactante menor es frecuente la aparición de nódulos subcutáneos que los padres refieren como granos de trigo (a veces tienen mayor volumen), en cualquier lugar, aumento de volumen del abdomen.



Ex.F: Masa abdominal de consistencia firme que atraviesa la línea media y que tiene contornos no bien definidos y que es retroperitoneal (ver foto), (ecografía). Se pueden encontrar **nódulos subcutáneos** (ver foto), que traslucen en la piel un color azulado, se puede comprobar en algunos niños un síndrome de **Claude Bernard Horner**: ptosis palpebral, miosis, enoftalmos. Compromiso neurológico, si el diagnóstico es tardío, **dolor extremidades, debilidad, paresia, hipotonía, arreflexia y por último parálisis: monoplejía o paraplejía**. Puede encontrarse como hallazgo en una

radiografía de tórax **una masa mediastínica posterior**, etc. A veces los signos que se encuentran son por metástasis: **equimosis periorbitaria con edema de párpados, exoftalmos**.

DD: Si el signo predominante es la masa abdominal (ver) hay que hacer DD con Wilms o con Burkitt o con patología benigna. Si la masa es de mediastino posterior (ver) el diagnóstico es con patología benigna (duplicación esofágica, quiste entérico).

RETINOBLASTOMA

A: Algunos casos tienen **antecedentes familiares** (ver foto pág. 22). Los padres refieren que al niño se le nota un **brillo especial** que se parece al **ojo de un gato** en la noche. También pueden relatar **desviación de un ojo**. O que notan que el niño **ve menos por el ojo estrábico** o por el ojo que tiene brillo. En algunas ocasiones traen fotos con flash en el cual un ojo se



ve rojo y el enfermo se ve blanquecino. Raros caos se asocian al síndrome q- que se asocia a deficiencia mental y a malformaciones.

Ex.F: Estrabismo y/o leucocoria que puede evidenciarse mejor con rojo pupilar.

DD: Hay muchas lesiones que dan leucocoria (ver) la principal de ellas es tal vez la catarata congénita. Es importante que toda sospecha de leucocoria sea vista por oftalmólogo de un Centro del PINDA, para descartar Retinoblastoma con F. Ojo bajo anestesia, ecografía ocular, TAC, y otros exámenes para certificar diagnóstico y para la etapificación del tumor. Y análisis del caso en conjunto con el oftalmólogo del equipo.

SARCOMA DE EWING

A: Se presenta principalmente en las dos primeras décadas de la vida. Afecta los huesos planos: costillas, vértebras, pelvis, pero también las diáfisis de los huesos de las extremidades. En muchas ocasiones también se pueden afectar otros tejidos no óseos: Ewing extraóseo o PNET. El síntoma predominante es el dolor del hueso comprometido con signos inflamatorios Posteriormente aparece el aumento de volumen.

Ex.F: Aumento de volumen doloroso del hueso afectado que muchas veces se acompaña de signos inflamatorios: eritema, aumento de calor local (debido a las áreas de necrosis locales), lo que semeja un proceso infeccioso lo cual retrasa muchas veces el diagnóstico. Los síntomas y signos son a veces intermitentes. Un porcentaje de pacientes llega con metástasis del pulmón o de otros huesos



DD: El principal diagnóstico diferencial es con la osteomielitis (se debe sospechar Ewing si los cultivos salen persistentemente negativos) o con el granuloma eosinófilo. El diagnóstico es difícil (más aun si la localización es poco accesible) y por lo tanto es mandatorio derivar el paciente a un centro del PINDA para que se realice el estudio de imágenes, histopatológico en conjunto con traumatólogos.

SARCOMAS DE PARTES BLANDAS (RABDOMIOSARCOMA Y OTROS)

A: Aumento de volumen bien o mal delimitado no relacionado con traumatismo ubicado en cualquier sitio anatómico que posea músculos estriados. Ver aumento de volumen órbita (ver foto),



cabeza y cuello, masas abdominales, masas pelvianas (vejiga, próstata), masas en extremidades.

Ex.F: Palpación de aumento de volumen en cualquier zona que posea musculatura estriada: órbita, lengua, abdomen (masa generalmente infraumbilical por sarcoma vesical o de próstata o retroperitoneal)

TUMOR DE WILMS

A. Antecedente de **dolor abdominal, hematuria** (no muy frecuente), **los padres palpan una masa dura**, ocasionalmente al bañar o tocar al niño.

Ex.F: Palpación de masa abdominal, generalmente en flanco y con palpación bimanual puede advertirse desplazamiento anteroposterior tipo peloteo. Generalmente la masa no pasa la línea media.

DD: Otras causas de masas abdominales ya sea malignas como neuroblastoma o benignas como hidronefrosis. Se debe derivar rápidamente a Centro del PINDA para el estudio de imágenes Ecografía, TAC y análisis con cirujano del equipo.



TUMORES CEREBRALES

A: Cefalea (ver) con mayor intensidad que la habitual, de mayor intensidad matinal, que se mantiene durante el día de menor intensidad en la tarde, pudiendo despertar por su intensidad en el sueño. La cefalea aumenta con maniobra de Valsalva (tos, defecación).

Vómitos de carácter explosivo. **Cambios de carácter y del ánimo. Irritabilidad, Somnolencia**, dificultad en la marcha y del equilibrio: **ataxia** (ver), alteraciones visuales: **diplopia, visión borrosa** (por el edema de papila), convulsiones (focales), **pérdida de peso y detención del crecimiento (tumores del hipotálamo)**. Condiciones preexistentes y favorecedoras: Neurofibromatosis (manchas café con leche y neurofibromas), esclerosis tuberosa.

Ex.F: Aumento del perímetro del cráneo (lactantes menores de 1 año), estrabismo por parálisis del 6° par, ataxia, Romberg +, inclinación de la cabeza, nistagmus, déficit focal piramidal: debilidad muscular hasta parálisis de una extremidad, signos de pubertad precoz (craneofaringeoma, glioma óptico).

DD: Causas más frecuentes de cefalea (alteraciones oftalmológicas, sinusitis, etc), vómitos (causas gastroenterológicas), etiología psicosomáticas, otorrinolaringológicas (trastornos del equilibrio), etc.

Se debe derivar rápidamente a un Centro del PINDA, donde se realizará el estudio correspondiente (TAC, RNM, etc) y se examinará en conjunto con un neurocirujano.

TUMORES DEL OVARIO

A: Sensación de peso abdominal bajo o pelviano, dolor abdominal de ubicación infraumbilical, distensión abdominal, constipación.

Ex.F: Asimetría de abdomen a la inspección, **masa abdominal inferior** de diferente tamaño en el hipogastrio.



DD: Torción de ovario, apendicitis aguda, quistes del ovario, tumores vesicales. Enviar a Centro del PINDA para completar examen y certificar diagnóstico (Ecografía, TAC, determinación gonadotropina, etc) y examinar en conjunto con cirujano oncólogo.

TUMORES DEL TESTICULO

A: Aumento de volumen testicular, habitualmente indoloro. Generalmente es descubierto por los padres. Condición preexistente criptorquidia.

Ex.F: Aumento de volumen de un testículo duro no sensible a la palpación y sin signos inflamatorios. Pueden existir adenopatías inguinales duras si son metastásicas.



DD: Torsión testicular (a veces coexiste un tumor con torsión de la hidátide), Hidrocele. Se debe derivar a Oncología del PINDA para completar exámenes: Ecografía, TAC, alfafetoproteínas, examen en conjunto con cirujano oncólogo.

10. EMERGENCIAS ONCOLÓGICAS

En general el cáncer infantil no requiere una atención de urgencia que se necesite resolver en 24 horas o menos. A veces el apresuramiento hace cometer errores. Sin embargo hay situaciones que requieren una solución urgente. Es poco probable que estas situaciones sean vistas en el Consultorio, pero sí en los Servicios de Urgencia por lo cual las tratamos sucintamente en esta Guía.

NEUTROPENIA FEBRIL

Está demostrado que los pacientes portadores de un cáncer, en especial leucemias, corren un gran riesgo si presentan una neutropenia importante: menos de 500 neutrófilos por mm^3 .

Todo niño que es portador de una leucemia o un cáncer, del cual está en tratamiento y acude a un Servicio de Urgencia con fiebre alta de más de $38,5^\circ$ y tiene un hemograma con una leucopenia importante y un recuento de neutrófilos < 500 (N° de leucocitos $\times$ % neutrófilos dividido por 100), **debe ser hospitalizado en una Unidad de Oncología de la red del PINDA**. En ocasiones las leucemias pueden debutar con fiebre y con neutropenia. Si la fiebre es muy alta y hay sospecha de leucemia (**ver LEUCEMIA**), se debe hospitalizar de urgencia, como se estableció anteriormente.

Todo niño portador de una sospecha de leucemia que tenga fiebre alta debe ser hospitalizado de urgencia en un centro de cáncer infantil autorizado para ello.

Los pacientes con neutropenia febril, si no son tratados con antibióticos en forma urgente, tienen riesgo de que se produzca una sepsis y ésta puede complicarse rápidamente de shock séptico que tiene mortalidad importante.

SÍNDROME DE LISIS TUMORAL

Los pacientes con leucemia con hiperleucocitosis (más de 100.000 leucocitos por mm^3) pueden complicarse de este síndrome.

Todo niño portador de una sospecha de leucemia que tenga una hiperleucocitosis en el hemograma, debe ser hospitalizado de urgencia en una Unidad de Oncología Infantil de la red asistencial autorizado para ello.

La lisis tumoral se refiere a destrucción importante de células tumorales lo cual puede ocurrir en forma espontánea cuando los tumores son muy grandes o en leucemias que tengan hiperleucocitosis al aplicar quimioterapia que produzca destrucción de las células malignas. Se producen alteraciones metabólicas que ponen en riesgo la vida (hiperpotasemia, hipocalcemia, hiperfosfatemia, hiperuricemia), ya que pueden originar fallo renal, arritmias, paro cardíaco.

**Este Manual es una guía, sólo una ayuda.
Deberá ser complementada con jornadas de capacitación del tema en cada Servicio de Salud con una periodicidad anual.**

SÍNDROME DE CAVA SUPERIOR

En la **ENFERMEDAD DE HODGKIN** como también en el **LINFOMA NO HODGKIN** y en **NEUROBLASTOMA** el síndrome de cava superior puede presentarse al inicio de la enfermedad y puede por lo tanto consultar a un Consultorio o a un Servicio de Urgencia.

Se caracteriza por dificultad para respirar, tos, ronquera, ingurgitación yugular, cara edematosa y algo cianótica. Se debe a la compresión de la cava superior por adenopatías tumorales.

Es una urgencia que demanda sin dilación una hospitalización en una Unidad de Oncología de la red del PINDA. Para confirmarlo se debe tomar una radiografía de tórax que demostrará la presencia de grandes adenopatías en el mediastino. Si la Radiografía no es accesible fácilmente o hay demora en obtenerla es mejor derivar el enfermo sólo con el diagnóstico presuntivo.

Estos enfermos son muy lábiles y pueden caer fácilmente en hipoxia y paro cardiorrespiratorio. Pueden existir etiologías no malignas de este síndrome: trombosis vena cava superior, cardiopatías congénitas, otras. En cualquier caso este diagnóstico diferencial cabe hacerlo en el Hospital.

EXISTEN OTRAS EMERGENCIAS que no se tratan en esta guía ya que corresponden a complicaciones que se presentan en el curso del tratamiento o en la evolución de las neoplasias una vez ya diagnosticadas o cuya presentación inicial es muy rara.

11. ROL DEL EQUIPO DE ATENCIÓN PRIMARIA

Médico general – pediatra

La mayoría de los niños con cáncer acuden primeramente al Consultorio más cercano o al pediatra o médico general de su confianza.

En este documento se han analizado los principales síntomas y signos, así como sus principales localizaciones, se ha dado revista a las principales neoplasias infantiles con sus signos y síntomas más importantes. Manténgalo en la consulta, en el lugar donde habitualmente examina a los niños, así podrá ayudarse en forma sencilla y rápida respecto de la anamnesis y el examen físico.

¿Qué hacer si los síntomas y/o signos que presenta el paciente hacen sospechar un cáncer?

La única respuesta es derivar, referir sin demora al nivel secundario, al especialista.

Llene con calma la interconsulta, identifique al niño, describa completamente el hallazgo clínico, ponga claramente su nombre y teléfono.

Si atiende en un Consultorio, en un centro de salud público o privado o en un Hospital tipo 4, en una zona apartada, derive al Hospital Regional más próximo. Allí los pediatras “filtrarán” a los niños que no reúnan las características de cáncer, realizando algunos exámenes básicos que no signifiquen mayor demora (hemograma, radiografía de tórax, ecografía abdominal, por ejemplo).

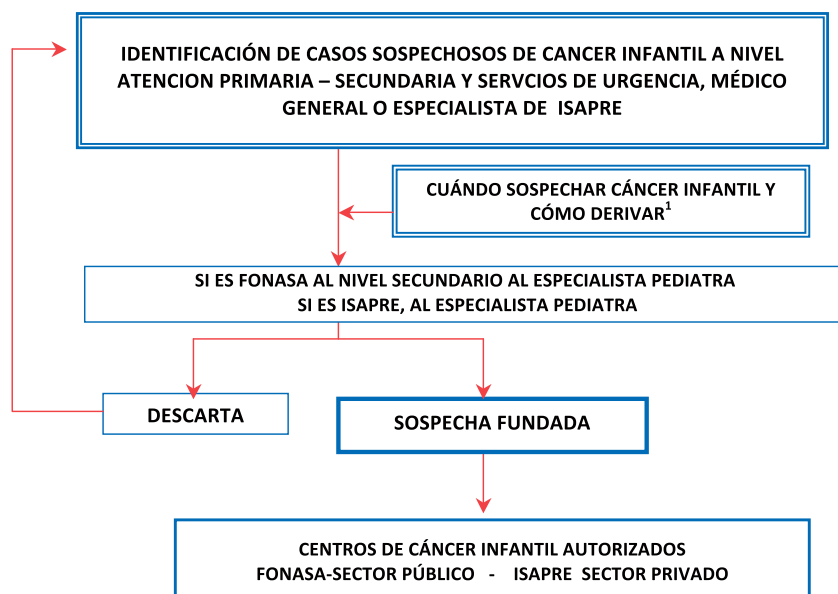
Si usted atiende en un SAPU o en Servicio de Urgencia público o bien si es ISAPRE, en un servicio de urgencia privado, ante la sospecha de un cáncer infantil, puede solicitar algunos exámenes básicos (hemograma, radiografía de tórax), evite realizar procedimientos invasivos. Derive al nivel secundario pediatra o al especialista correspondiente en la red asistencial vigente, llene con calma la interconsulta identifique al niño, describa completamente el hallazgo clínico, ponga claramente su nombre y teléfono.

Cada Servicio de Salud y cada ISAPRE deberá mantener constantemente actualizada la red asistencial intraservicio de igual modo y se preocupará de mantener informados a todos los establecimientos que la integran. Esta información es dinámica y puede cambiar con el tiempo.

La derivación se hará en la hoja de interconsulta vigente, solo debe ser llenada en todos sus datos por el médico pediatra del consultorio, del centro de salud público o privado, del hospital o del servicio de urgencia.

El niño debe ser atendido por pediatra del nivel secundario (si es FONASA en Hospital Regional, si es ISAPRE en la Clínica de la red), en el plazo máximo de 72 horas desde la sospecha efectuada por el médico del Consultorio de Atención Primaria, centro privado o del Servicio de urgencia.

Debe confirmar que el personal del SOME ha comprendido que se trata de una sospecha de cáncer infantil. AUG/GES El personal del SOME deberá informar a la madre o cuidador, respecto de la fecha y hora de atención del niño en el nivel secundario de atención.



En el Nivel secundario público - privado, el especialista puede solicitar algunos exámenes como hemograma y radiografía de tórax. Su función básica es descartar la sospecha de cáncer o por el contrario fundarla. Es importante tomarse el tiempo para consultar al especialista del centro de cáncer infantil, si tiene la oportunidad.

La derivación debe ser expedita, el niño debe ser **atendido en un plazo máximo de 7 días** desde la derivación efectuada por el especialista del nivel secundario o centro de salud privado (ISAPRE) al centro de cáncer infantil autorizado (FONASA centros PINDA, si es ISAPRE Clínicas de la red privada).

Si en este nivel, no se confirmó el diagnóstico de cáncer tanto mejor, ya que el niño no necesitará un tratamiento largo y con problemas para la familia por la lejanía del centro tratante, y porque no se puede garantizar en un paciente determinado la curación, aún si presenta el pronóstico más favorable.

PARA EL SECTOR PÚBLICO

Rol de la enfermera de consultorio de atención primaria

La enfermera es el profesional que con mayor frecuencia controlará al niño durante su proceso de crecimiento y desarrollo, es en consecuencia quién mas familiarizada estará con su contacto y con el cuidador /familia.

En la mayoría de nuestros niños el cuidador es su madre; razón por la cual la comunicación efectiva y cálida que se establezca en este trinomio es de singular importancia en la orientación y guía de un desarrollo feliz y sano.

La mayoría de los cambios ocurridos en el niño derivados de su ritmo de crecimiento y desarrollo, de la relación armónica con su madre / cuidador, como de los aspectos de fomento y prevención deben quedar claramente registrados en la ficha clínica del niño.

Así también deben registrarse los hallazgos clínicos de sospecha o presunción, las alteraciones, signos y síntomas que llamen la atención entre los contactos evolutivos con la enfermera de atención primaria. Ante la sospecha, es conveniente preguntar antecedentes de su ocurrencia, temporalidad en el niño, en la madre, en la familia, hábitos de alimentación, reposo, sueño, recreación, características del hogar; registrar, realizar un detenido examen físico, detallar y registrar el examen, y derivar a la consulta de médico de atención primaria.

Es importante no alarmar, pero sí explicar las causas de esta derivación.

Este Manual debe estar al alcance de las enfermeras de atención primaria, de los estudiantes en práctica y del personal técnico de enfermería; para su rápida consulta; las láminas (a colores) le orientarán sobre los síntomas y signos.

La educación efectiva, gradual y cálida a la madre y al niño (según su edad) es el tratamiento coadyuvante indispensable, hasta hoy no ha evidenciado efectos adversos.

La enfermera debe fortalecer su capacidad de educadora, principalmente con la comunidad, las madres, los niños, sus cuidadores (salas cunas, jardines infantiles y escuelas). Capacitar continuamente al personal del equipo de enfermería, muy en especial a los técnicos paramédicos de enfermería en los aspectos fundamentales de la sospecha y derivación del cáncer infantil.

Todos los componentes del equipo de salud son indispensables, cada uno desde su propio quehacer debe tener presente este Manual y contribuir a su correcta aplicación y difusión.

El SOME ejerce una función vital, coordinar las solicitudes de atención e interconsulta con el nivel secundario. El SOME, es el puente, el nexo entre la sospecha y el especialista. Dar cuenta de este trabajo no es sencillo pero este Manual le ayudará a tomar decisiones más rápidas.

Nuestra meta es que ningún niño con cáncer llegue tarde a su diagnóstico y tratamiento.

Si es FONASA, con el compromiso de atención primaria, del servicio de urgencia, del nivel secundario; Si es ISAPRE con el compromiso del especialista del centro médico y de la clínica; en el diagnóstico precoz se logrará disminuir aun más la mortalidad por cáncer en nuestros niños.

12. PARA SABER MAS

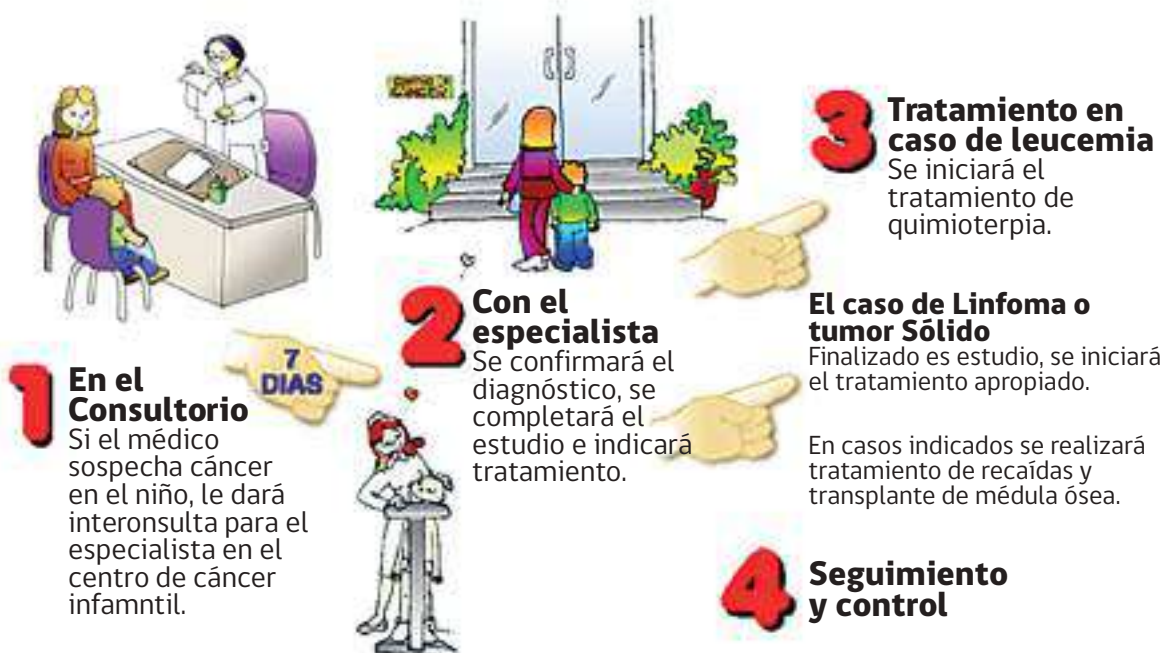
1. Altman A. Diagnosis of cáncer in childhood and Altman Malignant diseases of infancy, childhood and adolescence. Philadelphia, Saunders, 1999.
2. Campbell, M.; Ferreiro M et al. Tumores abdominales malignos en la infancia. Orientación diagnóstica. Revista Chilena de Pediatría, 1999; 464-469.
3. Campbell, M.; Ferreiro, M.; Tordecilla J. et al. Leucemia Aguda Linfoblástica en niños. Características al diagnóstico a 100 niños. Revista Chilena de Pediatría, 1999; 70:288-293.

4. Visite página web : www.redcronicas.cl , luego tema = Cáncer, Carpeta = Información al Público.
5. Ingrese a la capsula educativa "Cuando sospechar un cáncer en el niño y cómo derivar" <http://minsal.uvirtual.cl/>
6. Campbell, M. et al. Indicadores de sospecha, estudio y confirmación diagnóstica, tratamiento y seguimiento. Condiciones y compromisos. Documento para el AUGU Unidad de Cáncer, Minsal, 2002.
7. Campbell, M. et al. Situación del Cáncer Infantil en Chile., Unidad de Cáncer, Minsal, 2002.
8. Crist, W. Epidemiology en Behrman, Kliegman, Arvin Nelson's Textbook of Pediatrics, 1996.
9. Crist, W. Principles of diagnosis of cáncer en Behrman, Kliegman, Arvin Nelson's Textbook of pediatrics. 1996
10. Lanzkowsky, Ph. Manual of Pediatric Hematology and Oncology. Churchill Livingstone. 1995.
11. Nesbit, M. Clinical Assessment and different diagnosis of the Child with suspected cáncer. Pizzo, D; Poplack, D. Pediatric Oncology, J. B. Lippicott Co., Philadelphia. 1998.
12. Quintana, J. Tumores cáncerosos en pacientes de pediatría. "Pediatría", editado por Meneghello. 1997.
13. Vargas, L. Aspectos generales del cáncer en el niño en "Medicina Infantil". Edición Winter, A; Puentes, R. 1991
14. Vargas, L. Diez años del PINDA. Revista Chilena de Pediatría. 1998. 69;270-5.
15. Vargas, L., editor et al. Cáncer Infantil en Chile. Publicado por el Ministerio de Salud, 1999. 283 páginas.
16. Dra. Celia Gianotti Antoneli: "Sinais de Alerta pode ser Câncer"; Sao Paulo.
17. **Outcome of congenital acute lymphoblastic leukemia treated on Interfant 99 protocol.** M van de Linden, MG Valsecchi, P di Lorenzo, A Moricke, G Janka, T LeBlanc, M Felice, A Biondi, M Campbell, i Hann, J Rubnitz, J Stara, T Szczepanski, A Vora, A Ferster, L Hovi, L B Silverman, R Pieters. Blood 2009; 114:3764-3768.
18. **Pharmacokinetics of high dose Methotrexate in Infants treated for acute lymphoblastic leukemia.** G Lonnerholm, MG Valsecchi, P di Lorenzo, M Schrappe, L Hovi, M Campbell, G Mann, G Janka, CK Li, J Sary, I Hann, R Pieters for the Interfant 99 study group. Pediatr Blood Cáncer 2009;52:596-601.
19. **Seroprevalencia de virus Hepatitis B en niños con cáncer en tratamiento quimioterápico en seis hospitales de Santiago de Chile.** M Zubieta, M Santolaya, C Hurtado, AM Álvarez, C Aviles, A Becker, J Brahm, JC Salgado, P Silva, S Topelberg, J Tordecilla, M Varas, M Villarroel, T Viviani. Rev. Med. Chil 2009;137: 906-911
20. **Cytomegalovirus infections in children undergoing hematopoietic stem cells transplantation in Chile.** C Paris, K Kopp, A King, ME Santolaya, A Zepeda, J Palma. Pediatr Blood Cáncer 2009; 53:453-458.
21. Informe Técnico Programa Cáncer Infantil, PINDA 2009. MINSAL
disponible em [www. salunet .cl](http://www.salunet.cl)

13. CÓMO DERIVAR

RED DE CÁNCER INFANTIL

¿Si un niño (a) Tuviera cáncer?



Las condiciones de acceso, oportunidad, calidad y protección financiera se encuentran reguladas en resolución exenta N° 874 del Ministerio de Salud, Año 2004.
Las atenciones serán entregadas por los establecimientos INSS y aquellos que tengan convenio con Fonasa.

